

NATIONAL HOSPITAL
LIBRARY

INSTITUTE OF NEUROLOGY
The
ROCKEFELLER
MEDICAL LIBRARY

DEC 15 1964

616·832 -007·235

AUS DEM NEUROLOGISCHEN INSTITUTE AN DER
WIENER UNIVERSITÄT.

DIE

SYRINGOMYELIE.

EINE MONOGRAPHIE

VON

DR. HERMANN SCHLESINGER
PRIVATDOCENT.

ZWEITE VOLLSTÄNDIG UMGEARBEITETE UND BEDEUTEND
VERMEHRTE AUFLAGE.

MIT 88 ABBILDUNGEN IM TEXTE.

LEIPZIG UND WIEN.
FRANZ DEUTICKE.
1902.

NATIONAL HOSPITAL LIBRARY
Not to be taken away

ROCKEFELLER MEDICAL LIBRARY
INSTITUTE OF NEUROLOGY
CLASS HIST. N.
ACCN. 1853
SOURCE
DATE Aug. '68.

Verlags-Nr. 754.

MEINEM VEREHRTEN LEHRER

PROFESSOR

DR. HEINRICH OBERSTEINER

IN STETER DANKBARKEIT GEWIDMET.

Vorwort zur zweiten Auflage.

Die klinischen Erfahrungen im letzten Decennium haben im Vereine mit interessanten anatomischen Befunden ein beständig wachsendes Interesse für die Erscheinungen und die Pathogenese der Syringomyelie wachgerufen. Chirurgen, Dermatologen, Anatomen, Neurologen und Gerichtsärzte wetteifern in den letzten Jahren, um eine Reihe strittiger anatomischer und praktisch wichtiger Fragen einer gedeihlichen Lösung entgegenzuführen. Dieses Buch soll den gegenwärtigen Stand der Lehre von der Syringomyelie in eingehender Weise darstellen, um ein Weiterarbeiten auf der Grundlage der gesicherten Kenntnisse zu fördern. Da ich nun mehr als zehn Jahre mit dem Studium dieser interessanten Krankheit beschäftigt bin, war es mir möglich, über viele Fragen ein eigenes Urtheil zu gewinnen. Leider konnte ich nur den kleineren Theil meiner eigenen klinischen und anatomischen Beobachtungen am Schlusse ausführlicher mittheilen, um nicht den Umfang des ohnehin mächtig angewachsenen Buches noch mehr zu vergrössern. Jedoch habe ich mich bei meinen Ausführungen auf über 120 eigene klinische und mehr als 30 anatomische Fälle bezogen.

Da seit der ersten Auflage (im Jahre 1894) über 600 einschlägige Mittheilungen erschienen sind und viele neue Fragen aufgerollt wurden, mussten die einzelnen Capitel einer eingehenden Revision, respective Neubearbeitung unterzogen werden. Eine grössere Zahl von Capiteln wurde neu eingeschaltet, und so ist während der Arbeit aus dem Werke ein neues Buch geworden.

Relativ wenig Veränderungen erfuhren die in der ersten Auflage (und noch späterhin) zuerst eingehender bearbeiteten Darstellungen der Bulbärsymptome und der Hautaffectionen bei Syringomyelie. In letzterem Abschnitte sind die Schweissanomalien zum erstenmale ausführlicher geschildert.

In dem Capitel Sensibilitätsstörungen schien es mir geboten, einen allgemeinen Abschnitt voranzustellen.

Den als „Haupttypen" beschriebenen, am häufigsten vorkommenden klinischen Formen mussten mehrere besonders interessante Symptomencomplexe eingeordnet und angeschlossen werden. Hoffentlich werden die neu geschaffenen Formen: Der lumbo-sacrale und der osteo-arthritische Typus sich ebenso schnell das neurologische Bürgerrecht verschaffen, wie der in der ersten Auflage zuerst genauer beschriebene humeroscapulare Typus.

Den so oft erörterten Beziehungen der Syringomyelie zur Lepra wurde ein eigenes Capitel eingeräumt, ebenso der Darlegung der Rolle des Trauma in der Aetiologie der uns beschäftigenden Affection.

Vollkommen neu bearbeitet ist der anatomische Theil und die Pathogenese. Im anatomischen Theile sind die Vorderhornerkrankung und die Läsionen der weissen Substanz (mit Ausnahme der Hinterstränge) zum erstenmale ausführlich mitgetheilt. Die Darstellung der normalen Verhältnisse des Centralcanales, sowie seiner Entwicklung schien nothwendig, um die Bedeutung der entwicklungsgeschichtlichen, eingehend geschilderten Anomalien in das richtige Licht zu setzen. Auch musste das Verhalten der normalen Neuroglia geschildert werden, um den Contrast gegenüber der pathologischen Neuroglia hervortreten zu lassen.

Die Darlegung der Pathogenese dürfte einerseits die Anschauung stützen, dass die anatomische Aetiologie der spinalen Höhlenbildungen nicht einheitlich sei, andererseits aber die Wichtigkeit entwicklungsgeschichtlicher Anomalien bei der Entstehung dieser Krankheit nahelegen.

Die Zahl der Abbildungen wie der Umfang des Buches wurde dank dem Entgegenkommen der Verlagsbuchhandlung auf das Doppelte erhöht.

Das mir überwiesene, ausserordentlich reiche, klinische und anatomische Material verdanke ich dem Wohlwollen einer grossen Zahl von Collegen.

Mein verehrter Lehrer Professor Obersteiner stand mir bei den anatomischen Untersuchungen fortwährend helfend und unterstützend zur Seite. In seinem Laboratorium wurden die anatomischen Untersuchungen durchgeführt. Ich bitte ihn, als Zeichen meiner steten Dankbarkeit und Liebe die Widmung des Buches annehmen zu wollen.

Den Herren Professoren Hofrath Weichselbaum und Kolisko, den Docenten und Assistenten Kretz, Schlagenhaufer, Albrecht, Gohn, Landsteiner, Störk und Marburg bin ich für die Ueberlassung des reichen anatomischen Materiales tief verpflichtet. Ebenso den Collegen J. Zappert und P. Karplus für die Erlaubnis, in ihre Präparate Einsicht nehmen zu dürfen.

Meine lieben Freunde, die Professoren v. Frankl-Hochwart und Redlich, unterstützten die Arbeit durch Ueberweisung eines grossen klinischen und anatomischen Materiales in selbstloser Weise.

Eine grosse Zahl klinischer Beobachtungen verdanke ich meinem leider so früh dahingegangenen Lehrer Prof. Albert, an dessen Klinik ich im Vereine mit den Assistenten Docent Ewald, v. Friedländer und Gnesda zahlreiche Fälle untersuchte.

Hofrath Professor Drasche, Professor Mosetig, die Docenten Schnitzler, Erben, Schwarz und viele andere Collegen wiesen mir einschlägige Fälle zu.

Die Professoren Hofrath Nothnagel und Hofrath v. Schrötter gestatteten mir in liebenswürdigster Weise die Benützung einer Reihe von Beobachtungen ihrer Kliniken und die Untersuchung der Kranken. An dieser Stelle sei allen der herzlichste Dank für das entgegengebrachte Wohlwollen ausgesprochen.

Die Herren Dr. Kienböck und Dr. Hahn haben mich bei der Untersuchung der Kranken sowohl während meiner Dienstzeit als Assistent an der Klinik Hofrath v. Schrötter's als auch an meiner Abtheilung im Kaiser Franz Josef-Ambulatorium freundlichst unterstützt: auch für ihre Mühewaltung hier meinen besten Dank.

Wien, im August 1901.

H. Schlesinger.

Inhalts-Verzeichnis.

Seite

Vorwort V
Historische Einleitung 1
Klinische Begriffsbestimmung 7
Symptome 7
1. Motorische Störungen 7
A. Motorische Reizerscheinungen 7
Spontanbewegungen 7
Tonische Krämpfe 9
B. Motorische Ausfallserscheinungen 12
Paresen 12
Muskelatrophie 14
Structuränderungen der Musculatur 19
Elektrisches Verhalten der Muskeln 21
Fibrilläre Zuckungen 21
Histologische Untersuchung der Muskeln 22
Gangstörungen 23
2. Sensible Störungen 25
A. Sensible Reizerscheinungen 25
B. Sensible Ausfallserscheinungen 29
a) Typus der oberflächlichen Sensibilitätsstörung 29
b) Störungen der einzelnen Empfindungsqualitäten 39
Berührungsempfindung 40
Störungen der Schmerzempfindung 44
Temperaturempfindung 51
Ortssinn 57
c) Störungen der tiefen Sensibilität 57
Muskelsinn 57
Drucksinn 59
Stereognostischer Sinn 61
Knochensensibilität 61
3. Trophische Störungen 62
I. Trophische Störungen der Haut 62
1. Hyperaemiae cutaneae 63
2. Anaemiae cutaneae 65
3. Anomaliae secretionis cutanae et glandularum cutanearum . . . 67
Anomalien der Hautperspiration und Schweisssecretion 67
Abnorme Fettabsonderung 74
4. Dermatoses inflammatoriae 75
A. Acute exsudative Dermatosen 75
α) Die Angioneurosen 75
β) Bläschenausschläge. Phlyktänosen 77
γ) Dermatitides 78
α) Entzündungen mit serösem Exsudate und von desquamativem Charakter. (Erythematöse Entzündungen) 78

Seite

b) Entzündungen mit plastischem Exsudate, phlegmonöse Entzündung 80
c) Die Gangränformen der Haut und des subcutanen Gewebes 83
B. Dermatoses inflammatoriae chronicae. (Chronische Dermatosen mit dem Charakter der Entzündung) 85
Ekzeme 85
Rhagaden 85
Blasenausschläge 86
5. Haemorrhagiae cutaneae 88
6. Hypertrophiae. (In Massenzunahme bestehende Hautkrankheiten) . 88
Schwielen 88
Anomalien des Haarwuchses 88
Sklerodermie 89
Pigmenthypertrophie 90
7. Atrophiae. (In Gewebsschwund bestehende Hautkrankheiten) . . . 90
8. Neoplasmata benigna 91
9. Ulcera cutanea. Hautgeschwür 91
Anomalien der Nägel 93
II. Gelenkserkrankungen und Knochenaffectionen 93
Gelenkserkrankungen 94
Aus der Literatur der Arthropathien bei Syringomyelie 108
Eigene Beobachtungen 119
Veränderungen der Knochen 121
Spontanfracturen 122
III. Wirbelsäule, Thoraxdeformitäten 128
IV. Grössenzunahme und Verkleinerung einzelner Körperabschnitte. (Partielle Makrosomie und Mikrosomie) 134
4. Reflexe 140
1. Hautreflexe 140
2. Sehnen und Periostreflexe 141
5. Uropoëtisches System; Urinsecretion; Genitalfunction; Mastdarmstörungen 144
6. Bulbärsymptome und Erscheinungen von Seite des Gehirnes 149
Olfactorius 150
Acusticus 151
Geschmackssinn 151
Sehnerv 153
Augenmuskeln 156
Sympathicus 160
Nervus trigeminus 162
Facialis 170
Störungen des Kau- und Deglutitionsapparates 171
Störungen von Seite des Kehlkopfes 175
Störungen der Sprache 186
Störungen der Herzthätigkeit 187
Dyspnoe 187
Erbrechen 188
Schwindelgefühl 188
Apoplektiforme Anfälle 189
Kopfschmerz 191
Allgemeine Krämpfe tonischen und klonischen Charakters 191
Salivation 191
Schluchzen 192
Stauungspapille 192
Störungen der Urinsecretion 192
Verhalten des allgemeinen Ernährungszustandes 192
Gefässerkrankungen 193
Lungenerkrankungen 193
Prämortale Temperatursteigerung 193
Beginn der bulbären Störungen 193
Psychische Störungen 195

Seite
Haupttypen 196
I. Syringomyelie mit den classischen Symptomen 197
a) Cervicaltypus 197
b) Dorso-Lumbaltypus 199
c) Sacro-Lumbaltypus 205
d) Die bulbo-medulläre Form (Syringobulbie) 210
II. Syringomyelien mit vorwiegend motorischen Erscheinungen 211
a) Unter dem Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose 211
b) Unter dem Bilde der spastischen Spinalparalyse 212
c) Humero-scapularer Typus 214
III. Formen mit vorwiegend sensiblen Erscheinungen 218
a) Hysterische sensible Hemiplegie und Zonen imitirende Formen . . . 218
b) Allgemeine Anästhesie 219
IV. Syringomyelie mit vorwiegend trophischen Störungen 220
a) Syringomyelie mit dem Morvan'schen Symptomencomplex 220
b) Osteo-arthritische Form 221
V. Tabischer Typus 223
VI. Pachymeningitischer Typus 224
Differentialdiagnose 225
Diagnose 252
Aetiologische Momente, Häufigkeit des Vorkommens 254
Geschlecht 254
Alter 255
Beruf 256
Gelegenheitsursachen 256
Syringomyelie und Trauma 259
Absolute Häufigkeit der Syringomyelie 266
Lepra und Syringomyelie 267
Verlauf 283
Therapie 287
Pathologische Anatomie 289
Aeusserer Anblick des Rückenmarkes und seiner Hüllen 289
Makroskopisches Verhalten des Querschnittes 292
Mikroskopischer Befund 295
Hydromyelie 296
Syringomyelia gliosa 299
Uebergangsformen zwischen reiner Hydromyelie und Syringomyelia gliosa . 303
Syringomyelie bei Rückenmarkstumoren 306
Verhalten der Gefässe 308
Der Homogenisirungsprocess bei der Syringomyelie. 312
Die Vorderhornerkrankung und die Ganglienzellenanomalien bei Syringomyelie 314
Die Erkrankung der Hinterstränge bei Syringomyelie; die anatomischen Beziehungen der Hinterstrangserkrankung bei Syringomyelie zu der bei Tabes dorsalis und Friedreich'scher Krankheit 320
Die Veränderungen der übrigen weissen Rückenmarkssubstanz 336
Die Syringobulbie und die anderweitigen anatomischen Bulbärläsionen bei Syringomyelie 342
Anatomische Differentialdiagnose 357
Cadaveröse Veränderungen 358
Physiologische Hohlräume 359
Pathologische Zustände des Rückenmarkes 360
Das normale und entwicklungsgeschichtliche Verhalten des Ependyms, der Neuroglia und des Centralcanales 363
a) Entwicklungsgeschichtliches 363
b) Normale Neuroglia in der postembryonalen Zeit 365
c) Collagenes Bindegewebe im normalen Rückenmarke 368
d) Der normale Centralcanal im postembryonalen Stadium 368
Obliteration des Centralcanales 373
Beschaffenheit des pathologischen Neurogliagewebes bei der Syringomyelie . 375
Zerfall der Neuroglia 379
Anatomische Definition 380

Seite

Combination mit anderen Krankheiten 382
Neurombildung im Rückenmarke 385
Pathogenese 386
Die Bedeutung der entwicklungsgeschichtlichen Störungen in der Genese der Syringomyelie 396
Anomalien des Centralcanales und seiner Umgebung beim Kinde und beim Erwachsenen. Uebergangsformen zur Hydromyelie. Verdoppelung des Centralcanales 397
Häufigkeit der Entwicklungsanomalien und der frühzeitig erworbenen Veränderungen des Rückenmarkes 404
Anomalien des Rückenmarkes in Fällen von Syringomyelie mit Ausschluss der von der Erkrankung direct betroffenen Höhen 405
Genese der Syringobulbien 427
Schlussbemerkungen zum Capitel Pathogenese 432
Stellung der Syringomyelie als selbständige Krankheitsform. Anatomische Eintheilung der Syringomyelie 434
Eigene Beobachtungen 436
Literatur 575

Historische Einleitung.

Angaben über das Vorkommen von Höhlen und klaffenden Canälen im Rückenmarke liegen schon aus dem sechzehnten, siebzehnten und mehrfach aus dem achtzehnten Jahrhunderte vor und zeigen bei dem Umstande, dass zu jenen Zeiten nicht allzu oft vollständige Obductionen vorgenommen wurden, die relative Häufigkeit dieser Anomalien.

Der älteste Fall scheint der von Etienne im Jahre 1564 beschriebene zu sein: In der inneren Substanz des Rückenmarkes fand Etienne nach Spaltung desselben eine deutliche Höhlung, welche gleichsam als Ventrikel desselben erschien. In der Höhlung war eine wässerige, röthliche Flüssigkeit enthalten, welche dünnflüssiger als die der vorderen Hirnventrikel war.

Der nächste Fall scheint der von Brunner im Jahre 1688 beobachtete zu sein, welcher in Bonet's Sepulchretum (Edit. II., Genf 1700, Lib. I. p. 394 u. ff.) mitgetheilt ist: Ein neugeborenes Mädchen trug neben den Rippenwirbeln eine längliche Geschwulst. Die am zehnten Lebenstage vorgenommene Punction förderte etwa drei Unzen klarer Flüssigkeit zu Tage. Die Stichöffnung verheilte, es begann sich aber ein enormer Hydrocephalus zu entwickeln, welchem das Kind in der zwölften Lebenswoche erlag. Die Obduction ergab einen sehr mächtigen Hydrocephalus. Das Rückenmark „war in der Mitte perforirt und das Loch mit Wasser angefüllt". Man konnte eine Sonde eine Hand breit vom vierten Ventrikel aus nach der erwähnten Geschwulst zu mit Leichtigkeit einführen.

Morgagni theilt sodann im Jahre 1740 mit, dass er mit Santorini zusammen das Rückenmark eines venetianischen Fischers untersucht habe. Bei der Trennung des Rückenmarkes von der Medulla oblongata gewahrten sie eine in der Mitte des Schnittes gelegene Höhle, in welche man fast die Spitze des kleinen Fingers hineinlegen konnte und welche sich fünf Finger breit weiter nach unten erstreckte. (Der Wirbelcanal war nicht tiefer eröffnet worden.)

Portal bereicherte die Casuistik dieser Erkrankung im Beginne unseres Jahrhundertes ganz wesentlich. Er hat im ganzen vier Fälle von Höhlenbildungen im Rückenmarke beschrieben, von welchen zwei zweifellos schwere Erscheinungen intra vitam hervorgerufen hatten, demnach auch als die ersten, wenn auch sehr unvollständigen klinischen Beobachtungen von Syringomyelie zu gelten haben. In dem ersten Falle findet man folgende Angaben: „Der 30—35jährige Mann war nach langwieriger Krankheit gestorben. Da der Kranke lebhafte Schmerzen in den Extremitäten empfunden hatte, wurde der Wirbelcanal eröffnet." Im

anderen Falle äussert sich Portal, wie folgt: „Bei einem Manne stellte sich in kurzer Zeit eine Paralyse der unteren Extremitäten ein; dieselben schwollen, wie auch der ganze Körper, ödematös an. Allmählich wurden auch die oberen Extremitäten gelähmt. Bei der Autopsie fand man in der Mitte des ödematösen Rückenmarkes einen Canal, welcher sich bis zum dritten Rückenwirbel fortsetzte und von der Dicke eines starken Gänsefederkieles war."

Aus der späteren Zeit liegen mehrfache Befunde von Rachetti, Bullier, ein klinisch, wie anatomisch ziemlich genau untersuchter Fall von Andral, je einer von Hutin, Nonat u. a. vor. Sehr interessant ist der Umstand, dass bereits die ersten Erklärungsversuche entwicklungsgeschichtliche Anomalien, ja direct fehlerhaften Schluss des Centralcanals als Ursache der Veränderungen im Rückenmarke darstellen. So äussert sich Calmeil (nach Bruhl) im Jahre 1828 dahin, dass dann ein Canal im Innern des Rückenmarkes entstehen könne, wenn das Medullarrohr sich nur an seinen freien Rändern schliesse, nicht aber in der Mitte; fehle die graue Commissur, so könne der Canal bis zur vorderen Commissur reichen.

Die grösste Bedeutung unter den Arbeiten aus dieser Zeit hat die von Ollivier aus Angers, welcher als erster den Ausdruck Syringomyelie für jedes Fortbestehen des Centralcanales im Rückenmarke erwachsener Personen gebrauchte. Ollivier fasst das Vorhandensein eines persistirenden Centralcanals oder einer grösseren Höhle als pathologischen Befund, als eine Hemmungsbildung auf und spricht sich auf das energischeste gegen die von Etienne vertheidigte Anschauung aus, dass sich ein Centralcanal constant im Rückenmarke befinde.

Die späteren physiologischen Untersuchungen, besonders die grundlegenden Arbeiten von Stilling und Waldeyer wiesen die Unrichtigkeit dieser Anschauungen nach und förderten hiedurch die Hypothese, dass die Höhle aus dem abnorm weiten Centralcanal hervorgienge (Hydromyelie). Gleichzeitig wurden auch neue Beobachtungen bekannt, welche darthaten, dass die Syringomyelie unter dem Bilde eines sehr schweren, oft mit Muskelatrophien verbundenen Rückenmarksleidens auftreten könne, ohne dass man noch für die Symptomatologie bestimmte Anhaltspunkte gefunden hatte. Hieher gehören die Beobachtungen von Landau, Nonat, Lenhossek, Gull. Duchenne hat schon zweifellos Fälle von Syringomyelie unter den von ihm wegen Muskelatrophien untersuchten vor sich gehabt, und es war bereits dem scharfsinnigen Kliniker aufgefallen, dass ein Theil seiner Fälle sich anders verhielt, als die gewöhnlichen Beobachtungen spinaler progressiver Muskelatrophien. Er äussert sich hierüber unter anderem: „Ich habe in einem guten Theile meiner Fälle constatirt, dass die elektrocutane Sensibilität, ebenso wie die Hautsensibilität afficirt war. Diese Anästhesie ist manchmal so bedeutend, dass der Kranke weder die stärksten Ströme, noch das Ferrum candens verspürt. Ich habe mehrere Kranke gesehen, welche tiefe Verbrennungen an den anästhetischen Stellen erlitten hatten, weil sie die Berührung brennender Körper nicht empfanden und nur durch den Gesichtssinn auf den Contact mit denselben aufmerksam gemacht wurden. Diese Anästhesie findet sich in der Regel an den oberen Extremitäten, und zwar in der Regel an solchen, welche früher Sitz von Schmerzen

waren. Diese Symptome dürften durch eine Ausbreitung des Processes auf die Hinterhörner zu erklären sein."

Mehrere spätere Beobachtungen, wie die von Landois und Mosler, Vulpian, Bamberger, Lokhard Clarke boten zumeist mehr casuistisches oder anatomisches Interesse. Für die Klinik schien wie früher aus den Beobachtungen nur der Satz hervorzugehen, dass hinter sehr mannigfachen Störungen von Seite der Musculatur und der Sensibilität eine Syringomyelie verborgen sein könne. Die wichtigsten klinischen Beobachtungen aus jenem Zeitabschnitte stammen von Schüppel und Steudener.

Während die Klinik der Syringomyelie bis zu den Achtzigerjahren auf dem gleichen Standpunkte verblieb, hatte die Anatomie, resp. Histologie dieser Rückenmarkserkrankung wesentliche Fortschritte gemacht und beschäftigte Anatomen wie Neurologen sehr intensiv. L. Clarke leitete die Höhlenbildung von körnigem Zerfalle in der Rückenmarkssubstanz (molecular desintegration) ab. Einige Jahre später (1869) vertrat Hallopeau die Anschauung, dass ein chronisch-myelitischer Process die Höhlenbildung veranlassen könne; ihm folgten sehr bald darauf Charcot und Joffroy mit neuen Mittheilungen.

Zu den nun hauptsächlich vertretenen drei Anschauungen, dass nämlich die Höhle der erweiterte Centralcanal, das Endproduct eines myelitischen oder molecularen Zerfallsprocesses sei, kam nun in den Siebzigerjahren noch eine schon lange früher von Grimm aufgestellte Hypothese, welche aber wenig Beobachtung gefunden hatte und nun von Simon, später von Schultze mit neuen Argumenten gestützt und scharf formulirt wurde. Die eben genannten Autoren führten die Höhlenbildung auf den Zerfall geschwulstartiger Neubildungen zurück. Da aber in derselben Zeitperiode von Virchow-Leyden die entwicklungsgeschichtlichen Anomalien in den Vordergrund gestellt wurden, rückte die Erkrankung in den Vordergrund neurologischen Interesses. Neue Beiträge erschienen vielfach. Unter ihnen sei an erster Stelle der von Kahler und Pick gemachten eingehenden Untersuchungen gedacht und der bedeutsamen Publicationen von Roth und Strümpell Erwähnung gethan. Auch wurden abermals neue Theorien entwickelt, so die von Langhans.

Ein ganz ausserordentliches Interesse gewann aber die Erkrankung, als durch die nahezu gleichzeitigen Publicationen (im Jahre 1882) Kahler's und Schultze's der Nachweis erbracht wurde, dass sie unter gewissen Umständen diagnosticirbar sei. Dieser Entdeckung, durch welche die Syringomyelie eigentlich erst das neurologische Bürgerrecht erlangte, wendeten alle Nachforschungen erhöhte Aufmerksamkeit zu; jedoch wagten in den ersten Jahren noch sehr wenige Autoren die Diagnose. Bernhardt, Remak, Oppenheim, Freud, Fürstner und Zachner, also zumeist deutsche und österreichische Autoren waren es, welche das klinische Bild der Krankheit erweiterten. Im Jahre 1887 erschien eine von Wichmann herausgegebene Monographie über die Erkrankung. Kurze Zeit später wurden von Anna Bäumler die bis dahin bekannt gewordenen Thatsachen und Beobachtungen in einer ungemein fleissig gearbeiteten Dissertation gesammelt, welche bereits 112 anatomische und klinische Fälle enthielt. Im Jahre 1888 betonten abermals

Schultze und Kahler, auf neues Untersuchungsmaterial gestützt, dass die klinische Diagnose möglich sei, und von da an mehrt sich die Zahl der publicirten Beobachtungen derart, dass fast jeder namhafte Neurologe, viele Internisten, Chirurgen und Anatomen deutscher Zunge einen Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie lieferten. Ich nenne aus der nun folgenden Periode nur die Namen: Bernhardt, Eisenlohr, Erb, Czerny, Graf, Jolly, Hitzig, Moebius, Marwedel, Mendel, Fr. Müller, H. Fr. Müller, Karg, Nonne, Nissen, Recklinghausen, Remak, Senator, Oppenheim, Rumpf, Sonnenburg, Mann, Pagenstecher. Von Oesterreichern und Ungaren seien erwähnt: Chiari, Mader, Hochenegg-Paltauf, Kretz, Redlich, Přibram, Weil, Hellich, Gyurman, Schaffer und Preisz. Ich hatte in dieser Periode mehrmals Abhandlungen über Syringomyelie, im Jahre 1894 die erste Auflage dieser Monographie veröffentlicht.

Von grosser Bedeutung war die Arbeit von Hoffmann (1892), welche auf klinischem und anatomischem Gebiete sehr wichtige neue Thatsachen zu Tage gefördert hat, und in welcher betont wird, dass bei der Entstehung der Höhlen wesentlich entwicklungsgeschichtliche Anomalien und Gliawucherung eine hervorragende Rolle spielen.

In einer Reihe dieser Mittheilungen war bereits eine wichtige Frage zur Erörterung gelangt, deren Discussion von französischen Forschern angeregt worden war und welche das lebhafteste Interesse für die Frage der Syringomyelie in allen Ländern wachrief. Es waren dies die Beziehungen zur Lepra und der sogenannten Morvan'schen Krankheit.

Bis zur Erörterung dieser Frage waren klinische und anatomische Nachforschungen über Syringomyelie erst von wenigen französischen Aerzten vorgenommen worden.

Die Publicationen von Debove, Dejerine, Raymond, Roth, Blocq und insbesondere die von Charcot, welche sämmtlich erst gegen Schluss des verflossenen Jahrzehntes erschienen, trugen wesentlich dazu bei, die Kenntnis der Krankheit sowie der Möglichkeit, dieselbe intra vitam zu diagnosticiren, zu verbreiten, und wir verdanken gerade den französischen Forschern Charcot und Dejerine sehr wichtige Beiträge zur Klinik der Syringomyelie. Charcot's Schüler Bruhl veröffentlichte im Jahre 1890 eine Monographie, welche trotz geringer eigener anatomischer Untersuchungen auf der Höhe der damaligen Kenntnisse über Höhlenbildungen im Rückenmarke stand. Seither ist auch in Frankreich die Syringomyelie ein von Neurologen stark bearbeitetes Thema geworden und hat durch die von Zambaco herbeigeführte Verquickung der Frage mit jener der in der Bretagne endemischen Lepra und der sogenannten Morvan'schen Krankheit auch in weiteren Kreisen das allgemeine Interesse wachgerufen.

Besonders eifrig haben die französischen Gelehrten die von Bernhardt aufgeworfene Frage geprüft, ob die 1882 von Morvan beschriebene und nach ihm benannte Krankheit identisch sei mit Syringomyelie. Joffroy und Achard, welche im Jahre 1887 eine sehr vielfach bemerkte Arbeit über Syringomyelie („myélite cavitaire") veröffentlicht hatten, theilten zwei Befunde mit, welche die Zusammengehörigkeit beider Affectionen darzuthun schienen. Die um dieselbe Zeit (1891) erschienene Arbeit von Prouff beschäftigte sich mit demselben Gegenstande, De-

jerine-Tuilant und Rouffinet behandelten die Augenstörungen bei diesen Affectionen.

Ueberhaupt hat der ganze Complex dieser Fragen dazu beigetragen, neuerlich die Klinik der Lepra einem eingehenden Studium zu unterziehen, um eine klinische Abgrenzung gegenüber der Syringomyelie durchzuführen. Die mehrmals vorgekommenen, Aufsehen erregenden Verwechslungen zwischen Lepra und Syringomyelie und die Aehnlichkeit der klinischen Bilder wirkten im Vereine mit der Entdeckung neuer Leraherde und der Erkenntnis von der Häufigkeit der Syringomyelie in vielen ärztlichen Kreisen geradezu allarmirend. Dermatologen und Chirurgen begannen sich mit diesem Thema eingehender zu beschäftigen. Die Frage und das Studium der Syringomyelie waren zu ungeahnter Wichtigkeit gelangt.

Im Jahre 1897 wurde das Thema auf dem Internationalen medicinischen Congresse zu Moskau erörtert, auf welchem F. Schultze vorwiegend die Pathogenese der Syringomyelie darlegte, während ich als Correferent die Beziehungen zur Lepra und die Bulbärläsionen besprach.

Einen Monat später war auf der Lepra-Conferenz in Berlin wieder das Thema „Lepra und die Syringomyelie" auf der Tagesordnung und zeigte bei der Divergenz der Anschauungen die Nothwendigkeit weiterer Studien.

Laehr hat im Jahre 1899 in einer umfangreichen monographischen Bearbeitung dieses Capitel ausgebaut, während die Lepra-Monographien von Zambaco, Bergmann und Blaschko die Klinik der Lepra förderten.

Aber nicht bloss die eben erwähnten, sondern auch eine grosse Zahl Autoren aus aller Herren Ländern widmeten sich dem Studium dieser Fragen sowie der anderen Momente, welche für die klinische oder anatomische Kenntnis der Syringomyelie von Belang sind. Namentlich wurde die traumatische Aetiologie der Syringomyelie oft und in verschiedenen Ländern besprochen, insbesondere von Bawli, Lloyd, Minor, Wagner-Stolper, zuletzt in monographischer Weise von Kienböck.

Unter den deutschen, österreichischen und ungarischen Autoren sind ausser den früher Genannten noch zu erwähnen: Weigert, Schmaus, Storch, Saxer, Müller und Meder, Brasch, Wieting, v. Düring, Korb, v. Strümpell, Ströbe, Rosenthal, Bawli, Gnesda, Schlagenhaufer, Kofend, Kienböck, Hatschek, Hahn, v. Sölder, Maixner, Schwarz, Glück, Baurowicz, Hödelmoser u. a.

Von den hervorragenderen französischen Autoren der letzten Jahre nenne ich Raymond, Zaguelmann, Souques, Marie, Lépine, Pitres, Bouchaud, Raichline, Critzmann, Joffroy, Achard, Grasset, Guinon, Gilles de la Tourette, Lamacq, Philippe, Oberthür, Ballet, Brissaud, Chauffard, Chantemesse, Sabrazès, Jeanselme u. a.

Die Belgier Verhoogen und Vandervelde haben über angeblich familiäre Syringomyelie berichtet. Van Gehuchten, Crocq, de Buck, Spehl lieferten zum Theile sehr wertvolle klinische und physiologische Beiträge.

Das rege Interesse, welches die englischen Autoren überhaupt den Erkrankungen des Rückenmarkes zuwendeten, macht es begreiflich, dass eine so stattliche Zahl von Forschern sich über diese Affectionen äusserte

und ihre Ansicht hierüber mittheilte. Aus der früheren Zeit stammen die Berichte von Wipham, Ross, Dreschfeld, später kamen die von Gowers, Taylor, Colemann und Carrol, Lunn, Newmark, Parkin, Beevor, Steel, H. Jackson, Silcock, Morgan, Mott.

Viele Mittheilungen über Syringomyelie stammen aus Amerika. Zu wiederholtenmalen wurde über die Affection in wissenschaftlichen Versammlungen discutirt, Autopsien sind mehrmals veröffentlicht worden. Die ersten Mittheilungen stammen von Upson, Ira van Gieson, Allen Starr, Booth, Jeffries, Berkley, Shaw. Von den vielen Autoren der späteren Jahre seien nur folgende genannt: Spiller, Lloyd, Abbe und Coley, Krauss, Vought, Dercum, Hinsdale, Mill, Deyer, Escridge, Dana, Jeliffe.

Sehr grosse Verdienste gebühren den russischen Forschern auf diesem Gebiete. Ich habe früher erwähnt, dass der Russe Roth bereits in den Siebzigerjahren eine schöne Arbeit über Syringomyelie veröffentlicht hat. Eine in den Jahren 1886—1888 in französischer Sprache erschienene Monographie wurde von ihm in russischer Sprache im Jahre 1890 weiter fortgeführt. Rossolimo, Sokoloff, Minor, Rosenbach und Schchterbak, Jegorow, Tambourer, Homén, Bruttan, Bernstein, Gerlach lieferten zum Theile sehr wichtige Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie der Krankheit. Namentlich wurden von Minor die Beziehungen zum Trauma studirt. Mit den trophischen Veränderungen beschäftigte sich in einer Reihe von Arbeiten Nalbandoff. Solowoff, Sokoloff und Spihary beschrieben eingehender die Gelenksprocesse, Popoff, Rybalkin und Pospelow brachten klinisches, Orlowsky anatomisches Material. Eine umfangreiche Monographie in russischer Sprache wurde in jüngster Zeit von Preobrashensky publicirt.

Auch die italienischen Kliniker beschäftigten sich eifrig mit der Syringomyelie. Agostini, Marchiafava und Bignani, Mingazzini, Vizioli, Ferranini, Arcangeli, Benzi, Zenoni u. a. veröffentlichten Mittheilungen. Rummo brachte neue Beobachtungen atypischer Fälle, Dionisi suchte die Genese bulbärer Spaltbildungen zu erklären, Vassale besprach die Combinationen mit Pellagra, Bonome feinere histologische Details.

Aus Rumänien kommen klinische wie anatomische Mittheilungen von Marinesco, Babes, Manicatide.

Aber nicht bloss aus den oben genannten, sondern auch aus den meisten anderen Ländern Europas und Amerikas stammen wenigstens vereinzelte Arbeiten: so aus Spanien (Viñalis, Lassala), aus Portugal (Pestana, Bettincourt, Souza Mastins), aus der Schweiz (Thomas, Bullard, Th. Hitzig), Holland (van Spanje, Wiersma).

Sogar Australien (O'Neill, und Sinclair) und Japan (die beiden Miura, Kanasugi, Hidigoro) haben sich in rühmlicher Weise am wissenschaftlichen Wettbewerbe betheiligt.

Klinische Begriffsbestimmung.

Unter Syringomyelie verstehen wir eine ätiologisch nicht einheitliche, chronisch progrediente Spinalaffection, welche zur Bildung langgestreckter, mit Vorliebe die centralen Rückenmarksabschnitte einnehmender Hohlräume und oft auch zu erheblicher, der Spaltbildung gleichwertiger und letzterer vorangehender oder coordinirter Gliaproliferation in nächster Umgebung der Hohlräume oder mit gleicher Localisation wie letztere führt.

Das klinische Bild ist sehr abwechslungsreich und im wesentlichen charakterisirt durch mannigfache Störungen centralen Ursprungs motorischer, sensibler, trophischer und secretorischer Natur von verschiedener Intensität und Ausdehnung, durch den häufigen Hinzutritt überwiegend halbseitiger Bulbärsymptome und die fast constante Alteration der Sehnenreflexe. Störungen von Seite der Blase und des Mastdarms sind seltener. Unter den sensiblen Anomalien treten besonders oft die des Schmerz- und Temperatursinns hervor.

Symptome.

I. Motorische Störungen.

Die Erkrankung der Musculatur ist bei Syringomyelie ein ungemein häufiges Vorkommnis, und es werden gewisse Störungen von Seite des motorischen Apparates unter die Cardinalsymptome der uns beschäftigenden Krankheit gerechnet. Wir wollen der Besprechung dieser Symptome — der motorischen Ausfallserscheinungen — die der motorischen Reizungssymptome voransetzen.

A. Motorische Reizerscheinungen.

Dieselben kommen in zwei Hauptformen zur Beobachtung: 1. als Spontanbewegungen, 2. in Form von tonischen Contractionszuständen der Musculatur.

Die Spontanbewegungen stellen offenbar eines der häufigen Symptome der Syringomyelie dar. In der Literatur findet man recht oft eine diesbezügliche Angabe, und ich habe, seitdem ich darauf aufmerksam geworden bin, in einer stattlichen Anzahl von Fällen Spontanbewegungen gesehen. Letztere sind öfters an den oberen als an den unteren Extremitäten beobachtet, verlaufen aber nicht selten auch unbemerkt. Sie sind von sehr verschiedenem Charakter und in den einzelnen Fällen von

sehr verschiedener Intensität. Bisweilen besteht nur ein gleichmässiger, schnellschlägiger Tremor der Finger mit ganz geringen Excursionen derselben; es erinnert diese Tremorform an die bei Morbus Basedowii zur Wahrnehmung gelangende. In anderen Fällen sind wieder die Excursionen erheblich grösser und betreffen auch grössere Extremitätenabschnitte; sie sind oft in der Ruhe nicht vorhanden, werden aber in demselben Momente ausgelöst, in welchem eine Bewegung beabsichtigt wird, und erinnern dann an den Intentionstremor bei der multiplen Sklerose (Bruttan, Rosenblath, Raymond, eigene Beobachtungen). Sind die Zuckungen auch in der Ruhelage des Patienten vorhanden, und ist die Excursionsgrösse eine erhebliche, so entstehen Schüttelbewegungen, welche denen bei Paralysis agitans bis zu einem gewissen Grade gleichen (Raymond).

Nicht selten folgen die Bewegungen unregelmässig aufeinander und ist der zeitliche Ablauf einer Excursion verschieden lang. Es entstehen hiedurch choreiforme Zuckungen, welche auch wieder bald auf die Finger, bald auf die ganzen Extremitäten sich erstrecken, bisweilen auch mit klonischen Muskelstössen verbunden sind. Die Muskelunruhe war in mehreren meiner Fälle wenigstens während des Wachens eine beinahe continuirliche, wurde zumeist aber durch willkürliche Bewegungen nicht unerheblich gesteigert.

Die meisten Autoren berichten über choreatische Zuckungen beim Versuche, die Finger zu spreizen oder Bewegungen mit einer Extremität auszuführen (Brunzlow, Schwarz, Kraus, Bouchaud u. a.), aber auch beim ruhigen Herunterhängen der Arme treten diese Zuckungen auf (Marinesco, eigene Beobachtungen). Auffällig oft ist nach meinen Erfahrungen der Daumen an diesen Spontanbewegungen in sehr erheblicher Weise betheiligt, er wird alternirend in die Hohlhand eingeschlagen, gebeugt, opponirt, gestreckt, so dass mitunter der Charakter eines willkürlichen Muskelspiels durch einige Zeit hindurch vorgetäuscht wird.

Auch athetotische Bewegungen der Finger kommen zustande; es scheint dies aber doch eine seltenere Form der Spontanbewegungen zu sein.

Ein Zittern mit ganz besonderen Qualitäten ist von Bruhl beschrieben worden: Es existirte weder in der Ruhe, noch beim Gehen, trat aber schon bei einer sehr leichten mechanischen Erregung, z. B. Berührung mit der Hand, als allgemeines Zittern mit grossen Oscillationen auf, welches man unterdrücken konnte, wenn man den Kranken unsanfter anfasste. Das Zittern wurde deutlicher, wenn sich der Kranke setzte.

Die Spontanbewegungen betreffen bisweilen atrophische oder paretische Extremitäten, mitunter ist aber keine sonstige Anomalie am motorischen Apparate des erkrankten Körperabschnittes nachweisbar. Sensible Reizsymptome (Schmerzen, Parästhesien) sind keineswegs selten gleichzeitig vorhanden und scheinen, wenigstens nach meinen Beobachtungen, bei einiger Intensität ihres Bestandes die Spontanbewegungen zu steigern.

Die unwillkürlichen Lageveränderungen der Gliedmaassen, wie sie soeben beschrieben wurden, vollziehen sich mit Wissen, aber ohne Willen, sogar gegen den Willen des Kranken und können auch bei darauf gerichteter Aufmerksamkeit des Patienten nicht unterdrückt werden. Einer meiner Kranken hatte bei den spontanen Pronationsbewegungen in seiner rechten oberen Extremität stets heftige Schmerzen, konnte aber auch

mit Aufgebot seiner ganzen Willenskraft die Bewegungen nicht verhüten, obgleich eine anderweitige Schädigung des motorischen Apparates fehlte.

Angaben über Spontanbewegungen machen ausser den früher genannten Autoren noch Strümpell, Bruhl, Stadelmann, Roth, Mann, Hoffmann, Graf, Critzmann, Marinesco, De la Camp, Sokoloff u. a.

Die erörterten motorischen Reizerscheinungen können in allen Krankheitsstadien zur Ausbildung gelangen. Als Frühsymptom schon recht oft beobachtet, sind sie in einzelnen Fällen auch als späte Erscheinung manifest geworden. Die Dauer, während welcher die Spontanbewegungen persistiren, wechselt. Sie bestehen manchmal nur kurze Zeit, häufiger aber durch Monate und Jahre hindurch mit unverminderter Intensität.

Zu wiederholtenmalen ist nun bereits eine Combination von Syringomyelie mit schwerer Chorea beobachtet worden. In den Fällen von Duchenne und Hoffmann handelte es sich um chronische Chorea, im Falle von H. Simon erwies die Obduction eines Falles von schwerer universeller Chorea die Gegenwart einer Syringomyelie. Einer freundlichen mündlichen Mittheilung des Collegen Landsteiner verdanke ich die Kenntnis eines Falles, der unter den Symptomen einer acuten schweren Chorea verlief; die Autopsie ergab eine weit ausgedehnte Syringomyelie. Es dürfte bei beiden Krankheiten das Vorhandensein congenitaler Anomalien die Entwicklung des Leidens begünstigt haben, und mögen also beide Affectionen coordinirt sein.

Das Auftreten von Spontanbewegungen bei Syringomyelie ist auch schon Gegenstand von Erklärungsversuchen geworden, zumal die choreaartigen und athetoseähnlichen Zuckungen bei anderen Spinalprocessen (z. B. Tabes) schon lange discutirt werden. Marinesco führt die in seinem Falle beobachteten klonischen Zuckungen auf einen Reizungszustand der motorischen Ganglienzellen des Rückenmarks durch die Gliose zurück; er glaubt sich umso eher berechtigt, einen solchen Reizungszustand anzunehmen, da er auch in weiter weg von der Gliose liegenden Stellen des Rückenmarkes Ganglienzellenveränderungen gefunden hat. Schwarz beschäftigt sich mit diesem Symptome sehr eingehend und meint mit Strümpell, dass zur Auslösung der Spontanbewegungen eine Affection in den motorischen und sensiblen Bahnen erforderlich sei. Eine Störung des Gleichgewichtszustandes zwischen hemmenden und bahnenden Einflüssen löse zu Gunsten der letzteren die Spontanbewegungen aus: es concurriren also entweder eine Verstärkung des sensiblen Reizes oder eine erhöhte Erregbarkeit der motorischen Centren oder beide gleichzeitig, um die Spontanbewegungen hervorzurufen.

Mir ist besonders die häufige Coincidenz mit sensiblen Reizerscheinungen aufgefallen, so dass ich am ehesten an einen abnormen Erregungszustand der Vorderhornganglienzellen denke, der durch fortwährend zuströmende sensible Reize unterhalten wird.

Tonische Krämpfe sind häufiger in den vorgeschritteneren Krankheitszuständen. Sie sind dann weit seltener an den oberen als an den unteren Extremitäten localisirt. Sie sind bei den verschiedenen Formen der Syringomyelie gesehen worden, häufiger bei den mit Tumor-

bildung einhergehenden, und sind dann wohl die Entwicklung des Tumors und Reizung der Pyramidenbahnen als Ursache der Spasmen anzusprechen. Die tonischen Krämpfe treten besonders leicht bei brüsken Bewegungen auf (Th. Hitzig) und führen häufig zu Streckstellungen der unteren Extremitäten; an den oberen Extremitäten war krampfhafte dauernde Streckung im Ellbogengelenke in einem von Kienböck demonstrirten Falle, der auch von mir beobachtet wurde, vorhanden; in einem Falle Dejerine's wurde hingegen maximale krampfhafte Beugung im Handgelenke bei gleichzeitigem Einschlagen der Finger in die Hohlhand beobachtet. An den unteren Extremitäten sind überdies auch andere krampfhaft fixirte Stellungen nicht gerade selten. So ist tonisches Anziehen der Beine an den Rumpf unter recht heftigen Schmerzen zu wiederholtenmalen von mir bei meinen Kranken beobachtet worden, ebenso von anderen Autoren (Westphal). In einer Beobachung Lenhossek's waren Krämpfe der Einwärtsroller der Oberschenkel sowie der Flexoren der Beine vorübergehend aufgetreten. Wadenkrämpfe scheinen nicht selten zu sein.

Mitunter generalisiren sich die Krämpfe oder breiten sich wenigstens über umfangreichere Muskelterritorien aus. Im Falle von Westphal jun. waren zuerst die unteren Extremitäten Sitz sehr schmerzhafter tonischer Spasmen, später zogen letztere auch Bauch- und Rückenmuskeln in Mitleidenschaft. Sind die Krämpfe generalisirt, so laufen sie bisweilen ähnlich ab wie hysterische; Rumpf- und Athemmuskeln sowie Nacken- und Halsmuskeln participiren an den Contractionen, welche mit Opisthotonus und derartiger Fixation des nach rückwärts geneigten Kopfes verlaufen, dass er und der Rumpf unbeweglich zu einander zu sein scheinen. Bei diesen Attaquen ist der Athem zuerst tief und keuchend und wird später durch Glottiskrampf unterbrochen; die Respiration beginnt sodann wieder mit laut hörbarem Jauchzen (Laryngospasmus); die Dauer dieses Anfalles kann fünf Minuten betragen. Solche Anfälle, welche wohl durch eine Affection der Medulla oblongata bedingt sein dürften, sind von Schultze, Hoffmann, Wichmann, mir u. a. beobachtet worden. In einem Falle, den ich gesehen habe, war tonischer Krampf nahezu der ganzen Rumpf- und angrenzenden Extremitätenmuskeln („Pleurotonus"), sowie Krampf in Exspirationsstellung des Thorax bei nicht geschlossener Glottisspalte aufgetreten („exspiratorische Apnoe", cf. später Capitel Bulbärsymptome).

Ueber die bei Syringomyelie so häufigen Rigiditäten der Musculatur werden wir unter einem bei den Paresen sprechen.

An dieser Stelle wollen wir aber Symptome erörtern, die von der Syringomyelie zur Myotonie hinüberleiten, zumeist aber keine zufällige Coincidenz bedeuten. Sie finden sich ausser in meinen eigenen Beobachtungen noch in Fällen von Strümpell, Westphal jun., Patrick, Brissaud, Rybalkin. Gemeinsam scheint der Mehrzahl der Fälle der Einfluss der Kälteeinwirkung auf die Musculatur zu sein. Die Muskeln werden in der Kälte steif, bretthart, contrahirt, sehr schwer beweglich. Diese Bewegungsanomalie erinnert sehr an die von Eulenburg als Paramyotonie beschriebene, aber angeborene Erkrankung. Das zweite wesentliche gemeinsame Moment, welches gegen eine zufällige Coincidenz spricht, betrifft die Localisation der paramyotonischen Ver-

änderungen. Es werden nämlich zumeist nur bestimmte Muskelgruppen betroffen, die auch anderweitige Störungen (Paresen oder Atrophien mit Paresen) zeigen. Es finden sich aber in einzelnen Fällen noch mehr myotonische Symptome. So bestand bei einem von mir demonstrirten Falle exquisit myotonische Reaction für den galvanischen Strom in einigen erkrankten Muskeln. Patrick glückte es, das gleiche Verhalten zu finden; Rybalkin beschrieb Veränderungen der elektrischen Muskelreaction, welche schon stark den myotonischen sich nähern. Derselbe Autor demonstrirte auch langsam abklingende Muskelcontractionen in den Musculis trapezius und sternocleidomastoideus bei Application von thermischen oder schmerzhaften Hautreizen in einem Falle mit humeroscapularem Typus der Syringomyelie; allerdings erklärte Bechterew mit Recht, dass gerade dieses letzte Symptom (reflectorische Muskelcontraction) der Myotonie nicht zukomme. In einem meiner Fälle entstand beim Beklopfen der Musculatur des Schultergürtels eine Contraction einzelner Muskelbündel, welche bis zu 15, auch 20 Secunden bestehen blieb.

Diese bisherigen Erfahrungen berechtigen zu der Annahme, dass unter bestimmten, bisher nicht näher gekannten Bedingungen sich infolge der Syringomyelie der Myotonie nahestehende Veränderungen in Muskeln entwickeln können, welche auch sonst nicht vollkommen functionsfähig sind. Diese localisirten Myotonieformen — ich will sie, um Verwechslungen vorzubeugen, Myotonia syringomyelica nennen — stellen also nur ein Symptom einer centralen Affection dar, sind als erworbene Muskelveränderungen zu betrachten und von der auf congenitalen Veränderungen beruhenden, oft familiären Thomsen'schen Krankheit durchaus zu sondern, bei welcher die Muskelsteifigkeit den motorischen Apparat des gesammten Körpers betrifft und sich in wesentlich anderer Weise äussert (Nachlassen der Steifigkeit bei wiederholten Bewegungen, keine erhebliche Parese, keine Muskelatrophie). Der Umstand, dass sich die myotonischen Zustände in der Regel in Muskeln entwickeln, die in ihrer Function gestört sind, spricht nach meiner Ansicht dafür, dass sie durch einen abnormen Erregungszustand in dem spinalen motorischen Apparate (Ganglienzellen oder Pyramidenbahnen) zustande kommen dürften.

Das vorliegende Material ist folgendes:

Westphal jun.: In einem Falle (Beob. I,) nahmen die Muskelspasmen in der Kälte so erheblich zu, dass die Beine steif wie Stöcke wurden.

Im Falle von Strümpell nahm bei Kälteeinwirkung die Steifigkeit in den rigiden Muskeln erheblich zu.

Patrick berichtet über einen Fall mit ausgesprochen myotonischer Reaction im Musculus supraspinatus.

Brissaud erzählt, dass bei einer seiner Kranken die Kälte den Schwächezustand der (rigiden?) Arme erheblich steigerte.

Rybalkin's Fall betrifft einen 27jährigen Mann mit Atrophie der Schultergürtelmusculatur, Paraplegie und Steigerung der Reflexe. Bei der Percussion zieht sich die obere Partie des Trapezius und des Sternocleidomastoideus zusammen und erschlafft nur sehr allmählich. Die gleiche Reaction erfolgt auf schmerzhafte, thermische und selbst tactile Hautreize und während der willkürlichen Bewegung der Arme. Links ist das Symptom deutlicher als rechts. Ein mässiger faradischer Strom erzeugt eine langsame und prolongirte Contraction.

Eine eigene Beobachtung ist folgende:

Ein 35jähriger Mann, der hauptsächlich an den Händen erkrankt war (Typus Morvan) und gesteigerte Sehnenreflexe bei etwas spastischem Gange darbot, konnte

sich nach einer längeren Ruhepause nie sofort erheben und weiter gehen, sondern musste erst mit den Händen das rechte (etwas paretische) Bein durch mehrere Minuten bearbeiten, da die Muskeln sich auf den Bewegungsimpuls hin allerdings contrahirten, aber in ihrer Contraction nicht nachliessen, sondern durch Minuten als straffe, feste Stränge durch die Haut durchzufühlen waren, deren Spannung sich erst allmählich löste. Bei kalter Witterung dauerte die Steifigkeit durch längere Zeit an und verlor sich erst nach einer Viertelstunde und noch später. Dieser Zustand soll erst nach der Erkrankung der Hände ganz allmählich begonnen haben; in der Familie soll keine ähnliche Erkrankung vorgekommen sein. Die elektrische Erregbarkeit war normal; eine myotonische Reaction (Erb) konnte nicht beobachtet werden.

In einem anderen Falle meiner Beobachtung fand sich bei periscapulärer Atrophie und Arthropathie im rechten Schultergelenke eine eigenthümliche Schwerbeweglichkeit im Oberarme und Unterarme. Bei intendirten Bewegungen sprangen alle Muskeln plastisch vor, konnten aber nicht sofort in Action treten, auch nicht sogleich entspannt werden. Bei Percussion der Muskeln entstand eine Delle, die durch mehrere Secunden persistirte. Kälte steigerte die Steifigkeit erheblich. Einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, keine myotonische Reaction.

In einem dritten Falle von Atrophie des grössten Theiles der Körpermusculatur waren einzelne Schultergürtelmuskeln auf der rechten Seite auffallend contract bei intendirten Bewegungen; manche Bewegungen konnten nur im warmen Zimmer ausgeführt werden, aber nicht in der Kälte. Die Muskelcontraction (auch die auf mechanischem Wege hervorgerufene) bleibt lange Zeit sichtbar. Auf faradischen Strom hin bei directer Reizung des Muskels im Musculus cucullaris, deltoideus (zum Theile) lange Nachdauer der Contraction, aber auch bei galvanischem Strome Persistiren der Contraction.

Hieher gehört auch ein noch zu besprechender, allerdings etwas zweifelhafter Fall mit Hypertrophie einzelner Muskelabschnitte, bei welchem Professor v. Frankl-Hochwart vor Jahren Intentionskrämpfe hatte beobachten können, Krämpfe, welche stets bei mit der Hand intendirten Bewegungen auftraten und durch längere Zeit andauerten. Es ist jedoch die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass in diesem Falle auch eine functionelle, nebenbei bestehende Erkrankung (Hysterie?) die Krämpfe veranlasst hat.

B. Motorische Ausfallserscheinungen.

Paresen: Dieselben können ohne oder mit Muskelatrophien verlaufen. Wir wollen uns zuerst mit den ersteren beschäftigen.

Die Abnahme der Kraft in den oberen Extremitäten ohne begleitende Muskelatrophie kann bei der Syringomyelie, abgesehen von Complicationen (Hysterie), durch verschiedene Momente und anatomische Veränderungen bedingt sein. Ist die Parese Folgezustand einer Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes, so hat man sie nur als kurz dauernde Prodromalerscheinung der bald nachfolgenden Atrophie zu betrachten. Bei langsamem Fortkriechen des anatomischen Processes ist die reine Parese ohne nachweisbare Atrophie selten, eher kann bei raschem Fortschreiten ein solches Verhalten als passagerer Zustand constatirt werden. Bei Syringomyelie kommt es nicht selten, wie später noch ausgeführt wird, zu ziemlich rapider Destruction der centraler gelegenen Abschnitte durch Hämorrhagien oder Nekrosen. Unmittelbar nachher wird als motorische Ausfallserscheinung die Parese und erst später die Atrophie sich zeigen.

Weitaus häufiger ist aber Parese an den oberen Extremitäten ohne Atrophie, bedingt durch Läsion der Pyramidenbahnen im Bereiche des oberen Halsmarkes oder der Medulla oblongata. Durch Uebergreifen des Processes auf diese Nervenzüge oder durch Compression derselben kommt

es zu absteigender Degeneration und damit zu langsam wachsenden Paresen. Hat aber eine Blutung in die graue Substanz stattgefunden oder sich eine Circulationsstörung (collaterales Oedem) um das neugebildete Gewebe im Rückenmarke entwickelt, so kann durch die Erschütterung, respective durch den mit dieser verbundenen traumatischen Zerfallsprocess und die mangelhafte Ernährung einzelner Theile des Rückenmarksquerschnittes eine rasch zur Ausbildung gelangende dauernde oder vorübergehende Leitungsunterbrechung in manchen Bahnen eintreten. Ist die anatomische Veränderung nur einseitig, so kann spinale Hemiplegie auftreten; sind beide Rückenmarkshälften betroffen, so kann sich Paraparese entwickeln. Auch Paralyse nur einzelner functionell zusammengehörender Muskelgruppen setzt bisweilen plötzlich ein.

An den Beinen ist sehr häufig eine Abnahme der motorischen Fähigkeiten vorhanden, welche sich ganz allmählich entwickeln und im auffallenden Gegensatze zu der noch ziemlich kräftigen Beschaffenheit der Musculatur stehen kann. Bei der langsamen Entwicklung dieses Lähmungszustandes muss man auf die krankhaften Veränderungen im Brust- und Halsmark und im Bulbus medullae recurriren, woselbst die Pyramidenseitenstrangbahnen oft mehr minder schwere Läsionen erleiden, auf welche sie mit Zugrundegehen zahlreicher Nervenfasern und consecutiver absteigender Degeneration reagiren. Da die Degeneration oft hochgradig ist, so erscheint es begreiflich, wenn sich an den unteren Extremitäten neben einer erheblichen Abnahme der motorischen Kraft spastische Phänomene geltend machen. Die Musculatur der unteren Extremitäten wird dann häufig auffällig rigide, die Beine werden zumeist im Kniegelenke gestreckt, seltener schwach gebeugt und an einander adducirt gehalten, die Füsse stehen mitunter in Spitzfussstellung; die Rigiditäten nehmen zumeist bei Bewegungsversuchen zu. In vorgeschritteneren Stadien sind Bewegungen vollkommen unmöglich (complete Lähmung) bei Fortdauer der Rigiditäten. Wenn letztere längere Zeit andauern, so kann es auch zur Entwicklung von Contracturen mit theilweiser Fixation der Gelenke kommen. Sind die Pyramidenseitenstrangbahnen noch oberhalb der Cervicalanschwellung ergriffen, so können die Rigiditäten auch an den oberen Extremitäten und an der gesammten Rumpfmusculatur in sehr ausgeprägtem Maasse hervortreten, während sonst mehr schlaffe Lähmungen überwiegen: es kann die Steifigkeit sogar die Nacken- und Halsmusculatur betreffen (meningeales Reizsymptom?).

So war im ersten Falle Raymond's eine allgemeine Rigidität der Musculatur, an welcher auch die Rumpfmuskeln theilnahmen, vorhanden: auch in einem weiteren Falle Raymond's bestand generalisirte Steifigkeit ohne deutliche Muskelatrophie. Dejerine bildet einen Fall mit excessiven Contracturen aller vier Extremitäten, des Rumpfes und Nackens ab. In einem von Redlich beobachteten Falle, dessen Krankengeschichte später mitgetheilt wird, waren die Rigiditäten so ausgesprochen, dass der Kranke den Eindruck machte, wie wenn er aus einem Stücke gegossen wäre. Westphal jun. beobachtete gleichfalls sehr verbreitete Starrheit der Körpermusculatur: auch ich habe ein gleiches Verhalten gesehen.

Von mehreren anderen als Syringomyelie angesprochenen Fällen mit erheblichen Rigiditäten steht noch der vollgiltige Beweis einer spinalen Höhlenbildung aus. Jedenfalls aber lehren die bisherigen Beobachtungen,

dass der Syringomyelie das Symptom der universellen Starre der Körpermusculatur zukommen kann.

Die Parese der Beine oder wenigstens eines Beines ist oft ein Frühsymptom der Syringomyelie und findet sich letztere in der Regel auf derselben Seite, auf welcher motorische oder sensible Störungen an der oberen Körperhälfte bestehen. Hat eine Parese deutlich spastischen Charakter, so erfolgt nur selten vollkommene Rückbildung; zumeist persistirt die spastische Lähmung, allerdings bisweilen mit nicht unerheblichen Schwankungen. Manchmal ist die Parese an den Armen oder Beinen in den Frühstadien der Krankheit von ausgesprochen intermittirendem Charakter, ist nur stundenlang vorhanden, um dann zu verschwinden und am nächsten Tage neuerlich auf Stunden sich zu zeigen. (In einem Falle von De la Camp war die prodromale Parese zumeist des Nachts deutlich.)

Die Muskelatrophie beginnt weitaus häufiger an den oberen Extremitäten als an irgend einem anderen Abschnitte des Körpers und bleibt oft dauernd auf diese Gebiete localisirt. Bald nur auf eine obere Extremität beschränkt, bald beide betreffend, erfasst die Abmagerung recht oft zuerst die kleineren Handmuskeln, unter diesen wieder den Interosseus primus, was sich als grubiges Eingesunkensein des Spatium interosseum primum erkennen lässt. Die anderen kleinen Handmuskeln folgen, die Reihenfolge des Ergriffenseins aber wechselt nicht unerheblich. Ein bestimmtes, für alle Fälle geltendes, gesetzmässiges Verhalten für das Fortschreiten des Muskelschwundes besteht nicht, so dass die verschiedensten Combinationen und Endausgänge (Contracturstellungen) möglich sind.

Zu wiederholtenmalen entspricht die Muskelatrophie jenen Veränderungen, wie sie sich nach Läsion eines peripheren Nerven (Ulnaris, Medianus) einstellen. Sie kann aber auch — und dies gilt namentlich für die ausgebreiteteren Atrophien — dem Bilde einer Plexuslähmung gleichen. In noch anderen Fällen sind von verschiedenen Nerven versorgte Muskeln gleichzeitig erkrankt, ein Theil des Versorgungsgebietes der afficirten Nerven aber ist frei, wie dies den Veränderungen bei Spinalprocessen entspricht; auch da gibt es wieder, wie sogleich gezeigt werden soll, häufigere und seltenere Combinationen.

Des öfteren wurde alleinige Atrophie der vom Ulnaris versorgten Muskeln (Nonne, eigene Beobachtung) als vorübergehendes Stadium beobachtet, wie ja überhaupt bei dem Charakter der Syringomyelie als eines progredienten Processes die Atrophie sich sehr oft später auf Muskelgruppen ausdehnt, die ursprünglich verschont blieben. Die reine Atrophie im Gebiete des Ulnaris wird bisweilen durch eine Functionsstörung eingeleitet, so dass eine Spreizung der Finger sowie eine Beugung derselben schwer durchgeführt werden kann. Späterhin schwinden alle Muskeln des Antithenar, die Musculi interni, die zwei Musculi lumbricales interni und der Musculus adductor pollicis. Infolge des Ueberwiegens der intacten Musculatur bildet sich dann die Klauenhand (Main en griffe, Casped hand) aus mit ihren Charakteren: Ueberstreckung im Metacarpo-Phalangealgelenke, Beugung in den Interphalangealgelenken, am deutlichsten am kleinen Finger und Ringfinger ausgesprochen, und Ab-

duction des Daumens. Die Sehnen der Extensoren springen an der Dorsalfläche der Hand stark vor, die Spatia interossea sind eingesunken.

Zu wiederholtenmalen wurde auch ein Beginn in der vom Nervus medianus innervirten Musculatur beobachtet. Der Thenar zeigt dann erhebliche Atrophie, der Zeige- und Ringfinger können nur im Metacarpo-Phalangealgelenke, aber nicht in den Interphalangealgelenken gebeugt werden. Der Daumen ist stark extendirt, kann nicht mehr opponirt werden, liegt den anderen Fingern an und hat seine Stellung derart geändert, dass seine Rückenfläche der der anderen Finger parallel ist. Diese eigenartige Handstellung entspricht der von Duchenne beschriebenen Affenhand (Main de singe) und ist unter anderen von Bruhl (Fall 2), Critzmann (Fall 4), Dejerine-Sottas, Fischer, Singer beschrieben. Ich habe dieses Symptom mehrmals gesehen.

Das Bild einer Radialislähmung mit dem charakteristischen schlaffen Herabhängen der Hände in Palmarflexion scheint bei Syringomyelie sehr selten zu sein. (In einem Falle von F. Schultze war die Radialislähmung peripheren Ursprungs.)

Häufiger als die bisher besprochene Gruppirung der Atrophie ist das gleichzeitige Befallensein aller kleinen Handmuskeln. Es entsteht dann eine Art Combination von Affen- und Klauenhand, wie man sie eben öfter bei der Muskelatrophie Typus Aran-Duchenne vorfindet. Es ist die Stellung der Klauenhand, aber es besteht auch Atrophie des Thenar, der Daumen liegt wie bei der Affenhand an und ist ein wenig gedreht, steht nur bisweilen ein wenig von den anderen Fingern ab. Es ist dies die häufigste Handstellung bei etwas vorgeschritteneren Fällen.

Marinesco setzt dieses Ergriffensein aller kleinen Muskeln eines Extremitätenabschnittes auf Rechnung der centralen Anordnung der Muskelkerne. Auch hier trete die Metamerie Brissaud's klar zu Tage (cf. die ausführliche Besprechung der Metamerie im Capitel „Sensibilitätsstörungen"). Auch die Muskeln eines Extremitätenabschnittes (Hand, Vorderarm etc.) werden von je einem langgestreckten Centrum im Rückenmarke innervirt, welches der metameren Gruppirung entspricht und sich nicht mit der segmentalen Anordnung der Muskelkerne deckt. Der syringomyelische Process destruirt von jedem Segmente des Rückenmarkes nur einen Theil der grauen Substanz, eben den, der zu einem metameren Centrum gehört, und erzeugt dadurch eine Atrophie, welche sich an die anatomische Gliederung der Extremitäten hält.

Ich glaube, dass bei dem ungemein wechselvollen anatomischen Bilde und der auch in einem Segmente oft sehr wechselnden Ausdehnung des Rückenmarksprocesses die sonst recht ansprechende, geistvolle Hypothese Marinesco's noch verfrüht ist.

Zu den eben schon erwähnten Contracturformen und Handstellungen kommen noch weitere hinzu, welche dem Uebergreifen der Atrophie auf die Vorderarmmusculatur zumeist nur als passagere Erscheinung ihre Entstehung verdanken. Es ist dies vor allem die vieldiscutirte Predigerhand („Main de prédicateur" Charcot's), deren Bedeutung für die Diagnose der Syringomyelie Marinesco in einer Abhandlung erörtert hat. Die Predigerhand entsteht durch Atrophie der kleinen Handmuskeln und der Beugemusculatur des Vorderarmes. Es bekommen dadurch die

Extensoren des Vorderarmes das Uebergewicht, die Hand wird in Dorsalflexion gehalten, eine Attitude, welche so oft von den Predigern eingenommen wird. Ursprünglich nur in Fällen von Pachymeningitis gefunden, wurde diese Handstellung von Charcot, Joffroy, Brissaud u. a. eingehend studirt, wenn auch damals noch nicht als absolut charakteristisch für Pachymeningitis betrachtet. Nun wurde die Predigerhand schon zu wiederholtenmalen bei Syringomyelie gesehen (Gilles de la Tourette, Charcot-Bruhl, Dejerine, Dejerine-Thuilant, Marie-Marinesco, Blocq-Bruhl). Die Zahl der durch Autopsie verificirten Fälle von Pachymeningitis cervicalis mit dem Symptom der Predigerhand ist seit der Publication von Marinesco nicht wesentlich gewachsen, hingegen erwies sich ein von Vulpius als Pachymeningitis beschriebener Fall als Syringomyelie ohne meningeale Veränderungen, und war auch im ersten Falle von Charcot-Joffroy neben der Pachymeningitis Syringomyelie vorhanden. Aus diesen und anderen (z. B. Dejerine) Fällen der Literatur und nach den Darlegungen Marinesco's scheint der Schluss gerechtfertigt, dass bei Syringomyelie mit oder ohne begleitende Pachymeningitis sich bisweilen als transitorisches Symptom die Predigerhand vorfindet.

Das Uebergreifen der Atrophie auf die Vorderarmmusculatur erfolgt aber keineswegs stets auf die soeben erörterte Weise. Es werden auch nicht selten gleichzeitig Extensoren und Flexoren von der Atrophie erfasst, seltener werden die Extensoren in überwiegender Weise ergriffen (Crocq fils). Zu wiederholtenmalen war es mir aufgefallen, dass bei Ergriffensein des Vorderarmes gerade die Gruppe der Supinatoren frühzeitig und ziemlich schwer geschädigt war; in anderen Fällen blieben sie vollkommen frei.

Keineswegs immer wird nach der Abmagerung der Hände der Vorderarm betroffen. Vielmehr bleibt er mitunter auch bei der schwersten Atrophie der kleinen Handmuskeln nahezu intact, und das Fortschreiten des Muskelschwundes macht sich sodann mit Ueberspringen dazwischen liegender Muskeln in proximaler gelegenen Muskelgruppen, wie im Deltoideus, Cucullaris oder irgend einem Schultergürtelmuskel geltend, der selbst wieder nur bündelweise degeneriren kann. Weiterhin degenerirt dann manchmal das Gros der Schultergürtelmusculatur.

In einem von mir untersuchten Falle war neben Klauenstellung der Hand und sehr erheblicher Atrophie des Deltoideus eine geradezu herkulische Entwicklung der dazwischen gelegenen Abschnitte der Musculatur vorhanden. In einem Falle Pal's waren der Pectoralis deutlich atrophisch, die andere Schultergürtel-, Ober-, Vorderarmmusculatur frei, die kleinen Handmuskeln hingegen atropisch. Th. Hitzig berichtet über eine Beobachtung mit Freibleiben des Vorderarmes bei Erkrankung der Hand- und Oberarmmusculatur.

Manchmal schreitet aber die Atrophie vom distalen Ende der Extremitäten bis zum proximalen vor, ohne eine Muskelgruppe zu verschonen. Greift die Atrophie dann auf den Schultergürtel über, so erkranken bisweilen alle Muskeln desselben, auffällig oft aber nur partiell, bündelweise, so dass einzelne Abschnitte desselben Muskels nicht wesentlich alterirt erscheinen, während er in seinen anderen Theilen sehr schwere Veränderungen aufweist.

Aus der Darlegung dieser Verhältnisse geht hervor, dass bei der grossen Variabilität der Progression sich bestimmte

Gesetze bezüglich des Fortschreitens der Muskelatrophie an den oberen Extremitäten nicht aufstellen lassen können.

Es ist auch bei dem anatomischen Charakter des Processes, der verschieden weit auf beide Rückenmarkshälften übergreift, begreiflich, warum so selten bei der uns interessirenden Spinalaffection vollkommene Symmetrie des Muskelschwundes an beiden oberen Extremitäten besteht. Sind Muskelatrophien an beiden oberen Extremitäten vorhanden, so sind sie fast stets asymmetrisch.

Von der Schultergürtelmusculatur aus kann die Atrophie ascendirend oder descendirend weitergehen. Es kann zur Volumsabnahme und damit verbundener Schwäche im Bereiche des Latissimus dorsi und der anderen Rückenmuskeln kommen (Raymond), dann können Intercostal- und Bauchmuskeln Schaden nehmen (Hoffmann, Haumann), noch später Bein- und Halsmuskeln degeneriren. Aber auch hier lässt sich die Tendenz der syringomyelischen Muskelatrophie nicht verkennen, sprunghaft Veränderungen hervorzurufen, hier eine Muskelgruppe zu befallen und eine dicht daneben gelegene frei zu lassen, dort einen ganzen Körperabschnitt zu schonen.

So kommt es, dass oft mit Ueberspringen der eben erwähnten Rumpfmuskeln auch die Erkrankung an den Beinen nur um weniges später manifest werden kann als an den oberen Extremitäten (Schultze, Debove, Rosenbach-Schchterbak, Hoffmann, eigene Beobachtungen). Auch daselbst müssen nicht die dem Rumpfe zunächst gelegenen Abschnitte erkranken, denn die auffallendsten Veränderungen zeigen dann in der Regel die Wadenmusculatur oder die Abductoren (Stadelmann); aber auch die Glutaei (Haumann, Gyurman, Manner, eigene Beobachtung) oder auch die Extensoren des Unterschenkels (Manner, Oppenheim) und der Vastus cruris (Oppenheim) atrophiren bisweilen.

In seltenen Fällen können auch an den unteren Extremitäten durch Muskelatrophien eigenthümliche Stellungen der Füsse entstehen: wenn nämlich die an der Aussenseite des Unterschenkels gelegene Muskelgruppe atrophirt, so kann eine Equino-varusstellung des Fusses eintreten. Diesen syringomyelischen Pes equino-varus findet man sowohl als Spätsymptom bei recht ausgedehntem spinalen Processe und weitverbreiteter Muskelatrophie, als auch bisweilen bei den dorsolumbalen und den lumbosacralen Formen der Syringomyelie als Frühsymptom. Er ist vornehmlich bedingt durch Atrophie von Muskeln an der Vorderseite des Unterschenkels (Musculus tibialis anticus und die Peronei) und durch Contractur der Antagonisten, namentlich der Wadenmusculatur.

Ich habe zweimal Pes equino-varus bei Fällen von weit vorgeschrittener diffuser und in einem Falle von lumbosacraler Syringomyelie gesehen; Raymond beschreibt einen Fall von generalisirtem Rigor mit dieser Fussstellung; es bestand keine erhebliche Muskelatrophie. Manner schildert das doppelseitige Auftreten der Deformität bei einem Falle von lumbosacraler Syringomyelie. Brunzlow beschrieb Krallenstellung der Zehen des rechten Fusses, an dem die Grundphalangen überstreckt und die Endphalangen flectirt gehalten wurden (Lähmung der Interossei des rechten Fusses).

Durch überwiegende Betheiligung der Adductoren des Oberschenkels kann Einwärtsrollung desselben (Görtz), oder durch Betheiligung der entsprechenden Musculatur Auswärtsrollung zustande kommen (Haumann).

Auch Pes calcaneus, bedingt durch Atrophie der Wadenmusculatur und der Interossei, wurde beobachtet (Schultze). Hierher dürfte auch der Fall Lenhossek's gehören.

Lenhossek sah einen Kranken, bei welchem eine maximale Plantarflexion des Fusses und der Zehen bestand, so dass die Endphalangen der Zehen in die Planta eingebohrt waren: „die Füsse boten den Anblick von an einem Ende schneckenförmig eingerollten Stelzen dar."

Manner sah Atrophie des Extensor digitorum brevis beiderseits und der Interossei.

Auch die Musculatur des Halses ist nicht selten schwer geschädigt. Häufiger als die anderen Muskeln scheint der M. cucullaris ergriffen zu werden; zumeist erkrankt er aber nicht in seiner Totalität, sondern nur in einem Theile (unteres Drittel), und der andere Theil des Muskels bleibt oft noch durch Monate und Jahre vollkommen intact. Von den anderen Halsmuskeln wurden mehrmals die Scaleni und der Musculus sternocleidomastoideus (H. F. Müller, eigene Beobachtungen) afficirt gefunden. Der Levator scapulae war auch in einem Falle (Kretz) schwer erkrankt.

Für die Rumpf-, Hals- und übrige Extremitätenmusculatur gilt ebenfalls der Satz, dass allerdings der Muskelschwund oft doppelseitig verläuft, eine Symmetrie bei der Atrophie nur ausnahmsweise vorhanden ist.

Im weiteren Verlaufe können die Intercostalmuskeln atrophiren (Roth, Hoffmann u. a.). Bei Affection des Zwerchfelles können begreiflicherweise lebensbedrohliche Zustände eintreten, vor allem kann die forcirte Exspiration, wie sie beim Husten erforderlich ist, verhindert werden (Rosenblath). Ueber die Vorgänge an den Kehlkopf- und Kopfmuskeln wird im Capitel „Bulbärsymptome" berichtet werden.

Bei weit vorgeschrittener Erkrankung sind überall die Knochen unmittelbar unter der Haut sichtbar, die oberen Extremitäten hängen wie Stücke Holz herunter und sind mitunter contrahirt; nirgends sind die durch das knöcherne Skelet bedingten Unebenheiten ausgeglichen, wenn nicht üppige Fettwucherung den Muskelschwund verdeckt (Rosenblath).

Bei dieser Gelegenheit wollen wir auch erwähnen, dass neben dem gewöhnlichen Beginne der Muskelatrophie in den kleinen Handmuskeln die Atrophie mitunter an den Muskeln des Schultergürtels einsetzt und erst von hier aus weiter fortschreitet; die Muskelatrophie zeigt dann den Scapulo-Humeraltypus. Bis vor wenigen Jahren war diese Form der Atrophie wenig gekannt. Roth, Gyurman, Hoffmann, Justice Cabral hatten über einige Fälle berichtet, welche unter Beifügung neuer eigener Beobachtungen von mir zusammengefasst wurden. Nach meinen jetzigen Erfahrungen muss ich diesen Beginn der Atrophie als einen ziemlich häufigen bezeichnen, der nur wegen der Localisation und des relativ wenig belästigenden Functionsausfalles oft übersehen wird. Es combinirt sich dieser Beginn der Muskelatrophie auffallend oft mit Arthropathien im Schultergelenke.

In manchen Fällen beginnt die Erkrankung an den periscapulären Muskeln (Raymond, eigene Beobachtung). Der Musculus deltoideus kann dann ziemlich lange verschont bleiben.

Remak erwähnt, dass er Fälle mit dem nach ihm benannten Oberarmtypus gesehen habe.

Auf eine weitere Varietät des so abwechslungsreichen Beginnes macht Brissaud aufmerksam. Er führt an einem Beispiele aus, dass bisweilen sämmtliche Muskeln atrophiren können, welche sonst bei einer oberen Plexuslähmung atrophiren. In seinem Falle waren alle Muskeln des Halses (mit Ausnahme des Sternocleidomastoideus und der oberen Portion des Cucullaris), der Schulter und der oberen Hälfte des Oberarmes atrophisch (Biceps, Coracobrachialis, Brachialis anticus, Triceps, Supinator longus geschwunden); der Vorderarm war frei. Auch Dejerine erwähnt eine Beobachtung, in welcher nur die vom fünften, sechsten und dem oberen Abschnitte des siebenten Cervicalsegmentes versorgten Muskeln atrophirt waren.

Befallen Atrophien die Muskeln der oberen Extremitäten en masse, vom distalen Ende gegen das proximale Ende fortschreitend, und sind hiebei durch die später zu erörternden Umstände die Reflexe stark erhöht, so resultirt das bei Syringomyelie nicht sehr seltene Bild der amyotrophischen Lateralsklerose (Schultze, Kahler, Debove, Lunn). Dann können besonders am Unterschenkel die Atrophien (der Wadenmuskeln und im Peroneusgebiet) auffallend hervortreten.

In mehreren Fällen (Bruns, Korb) wurden Muskelatrophien um afficirte Gelenke herum als arthrogenen Ursprungs betrachtet. Dejerine ist sogar der Ansicht, dass dies häufige Vorkommnisse darstelle.

Mitunter wird der Muskelschwund bei der Betrachtung nicht sofort sichtbar, da durch eine mächtigere Entwicklung des Fettgewebes die Abnahme des Extremitätenumfanges vollkommen ausgeglichen werden kann (Debove). An der Hand kann die Atrophie der kleinen Muskeln durch die eigenthümliche, von Marinesco beschriebene Erkrankung der Haut und des Unterhautzellgewebes (Main succulente) vollkommen verdeckt werden. Um diesen Zustand scheint es sich auch im Falle Kattwinkel's gehandelt zu haben.

An dieser Stelle mögen auch andere Veränderungen der Musculatur in Bezug auf Volumen und Structur besprochen werden.

Bei Syringomyelie sind bisweilen in einzelnen Muskelgruppen, Muskeln und Sehnen eigenartige Infiltrationsprocesse beobachtet worden, welche zu einer erheblichen Anschwellung des betroffenen Muskels und sehr erheblicher Resistenzzunahme führten. Mendel und Hitzig haben in je einem Falle eine solche brettharte Infiltration der Muskeln beobachtet. Auch bei einem Kranken Nissen's war der Musculus biceps stark infiltrirt und recht derb. In einer Beobachtung Targowla's war die Tricepssehne bei einer Affection des Ellbogengelenkes infiltrirt. Diese Beobachtungen scheinen den Uebergang zu jenen Processen zu bilden, welche zu localer Verknöcherung von Sehnen und Muskeln führen und nun in einer nicht mehr ganz kleinen Zahl von Fällen gefunden wurden. Diese Processe, welche gleich den generalisirten Ossifica-

tionen zur Myositis ossificans gerechnet werden, sind gleichwohl strenge von ihr zu sondern (Lorenz).

So war in einem Falle von Charcot eine 5 *cm* lange und 4 *cm* breite Knochenplatte in dem Musculus triceps eingelagert. Das Ellbogengelenk war erkrankt. Klemm beschreibt eine Beobachtung mit schwammig poröser Knocheneinlagerung in die Sehne des linken Triceps. Das linke Ellbogengelenk afficirt. Das Gleiche gilt vom Falle Hoffmann's, in welchem unter dem Anconaeus eine Knochenplatte sich befand. Gnesda schildert eine Spontanfractur des Schenkelhalses mit Bildung eines enormen Muskelcallus in der Umgebung. Hahn beobachtete eine Knocheneinlagerung in den Triceps bei Arthropathie des Ellbogengelenkes. Nalbandoff-Solowoff sahen eine ausserordentlich grosse Knocheneinlagerung im Musculus brachialis internus.

Aus den bisherigen Beobachtungen lassen sich folgende Schlüsse ziehen:

Bei Syringomyelie kann es zur Myositis ossificans kommen. Die Muskelerkrankung bleibt auch bei Ausdehnung des Spinalprocesses stets localisirt und wird nie generalisirt. Die locale Myositis ossificans findet sich zumeist in der Umgebung erkrankter Gelenke oder veränderter Knochen.*) Aus dieser Localisation und dem Beschränktbleiben auf Körperabschnitte, die auch sonst Veränderungen infolge spinaler Einflüsse aufweisen, wird die Abhängigkeit mancher Fälle localisirter Myositis ossificans von Spinalerkrankungen sehr wahrscheinlich. Die bisherigen Veröffentlichungen zeigen ein erhebliches Prävaliren der oberen Extremitäten im Vergleiche zu den unteren conform der Häufigkeit der Localisation von Arthropathien. Mit besonderer Vorliebe scheint der Triceps (Muskel oder Sehne) Sitz der localen Verknöcherungen zu sein.

Es gelangen auch hypertrophische und pseudohypertrophische Veränderungen an der Musculatur zur Wahrnehmung. Was letztere anbelangt, so ist man allerdings öfters Täuschungen ausgesetzt, wenn man ohne weiteres aus der Dickenzunahme bei fehlender Consistenzzunahme auf echte Pseudohypertrophie schliesst. Es können geringere Grade seröser Durchtränkung der Musculatur sehr wohl ein solches Bild hervorrufen, und man wird besonders dann daran denken müssen, wenn man die Muskelveränderung in unmittelbarer räumlicher Nachbarschaft einer Arthropathie findet (wie in einer gemeinschaftlichen Beobachtung von v. Frankl-Hochwart und mir). Ob ein solches Verhalten im Falle von Kofend vorgelegen ist, ist fraglich. Bei dessen Kranken war der Musculus biceps contractionsfähig und bildete einen grossen, aber ganz weichen, sich schwammig anfühlenden Muskelbauch; das Schultergelenk war schwer erkrankt. Der Fall Preobrashensky wieder mit Pseudohypertrophie der Wadenmusculatur wurde von Muratoff als Syringomyelie angezweifelt. Londe-Perrey machen noch auf eine Art von Pseudohypertrophie aufmerksam: Es können sich durch Gelenkveränderungen Muskelverkürzungen (z. B. im Biceps) einstellen, welche eine Dickenzunahme des Muskels vortäuschen.

*) Mit dieser Frage hat sich eine nach Abschluss des Buches erschienene Mittheilung von Nalbandoff-Solowoff eingehend befasst. Sie sind auch der Ansicht, dass die Syringomyelie die Erkrankung begünstige; traumatische Processe rufen dann bei den so prädisponirten Individuen Muskelverknöcherungen hervor. Der ganze Vorgang bedürfe aber noch sehr der Aufklärung, da er noch zu wenig studirt sei.

Bisher sind also unzweifelhaft pseudohypertrophische Vorgänge, welche mit denen bei Dystrophie übereinstimmen, bei Syringomyelie noch nicht zur Beobachtung gelangt.

Anders steht es mit echt hypertrophischen Vorgängen. In zwei Fällen habe ich neben atrophischen Veränderungen auch direct hypertrophische, und zwar in dem Musculus deltoideus constatiren können, so dass bei dem gleichzeitigen Beginne der Affection am Schultergürtel und an der Rumpfmusculatur und dem Freibleiben der kleinen Handmuskeln die Vertheilung der Muskelerkrankung lebhaft an die Dystrophia musculorum progressiva erinnerte. Die Kraft in den hypertrophischen Muskeln war erheblich gesteigert. Gleichzeitig bestanden aber auch pseudohypertrophische Vorgänge in den Musculi bicipites bei normalem histologischen Befunde. Auch Tschernychoff beschreibt hypertrophische Vorgänge: In einem Falle von partieller Makrosomie einer oberen Extremität sah er Hypertrophie des Pectoralis major, des Deltoideus und der rechtsseitigen Schulterblattmusculatur.

Die elektrische Untersuchung der Musculatur zeigt kein einheitliches Ergebnis. Die erkrankten Muskeln können eine einfache Herabsetzung der Erregbarkeit sowohl für den faradischen als auch für den galvanischen Strom erkennen lassen, entsprechend der Abnahme ihres Volums: diese Herabsetzung kann bis zum Schwinden der Erregbarkeit fortschreiten. In anderen Fällen tritt eine Steigerung der directen Muskelerregbarkeit auf galvanische Ströme auf. Die Zuckungen sind schon bei geringer Stromstärke vorhanden, sind aber deutlich langgezogen, träge, wurmförmig; auf faradischen Strom tritt keine Zuckung mehr auf. Die Zuckungsformel ist dann zumeist auch verändert, die Anoden-Schliessungszuckung prävalirt (Entartungsreaction). Ausgesprochene Entartungsreaction ist nach meinen Erfahrungen bei Syringomyelie gleichzeitig höchstens an einigen Muskeln, an diesen auch oft nur bündelweise zu constatiren und nur selten in einem grösseren Muskelabschnitte anzutreffen. Mitunter findet man auch partielle Entartungsreaction, also bei Anwendung des galvanischen Stromes Umkehr der Zuckungsformel, Zuckungsträgheit und Steigerung der Erregbarkeit neben entsprechender Verminderung der faradischen Erregbarkeit vom Muskel aus, während vom Nerven aus nur eine Herabsetzung der Erregbarkeit vorhanden ist. In einem Falle (der auch von v. Frankl-Hochwart beobachtet wurde) sah ich auf directe Reizung des Musculus biceps mit dem faradischen Strome ein eigenthümliches Wogen in demselben auftreten, welches während der ganzen Dauer der Reizung anhielt. In seltenen Fällen ist in einzelnen Muskeln eine Andeutung von myotonischer Reaction (Erb) nachweisbar (cf. Abschnitt „Myotonie“).

Fibrilläre Zuckungen sind in den atrophirenden Muskelbündeln nicht selten. Man kann sie unter Umständen hervorrufen, wenn man eine bereits geschwächte Muskelgruppe stark anstrengt, so in den Interosseis bei Versuch der Spreizung und Beugung der Finger, oder durch locale Kälteapplication. Es gibt aber Fälle, bei welchen auch während langer Beobachtung nie fibrilläre Zuckungen gesehen wurden, obgleich der Muskelschwund sehr beträchtlich war. Sind fibrilläre Zuckungen vorhanden, so bestehen sie nur selten kurze Zeit, zumeist durch Monate

und viele Jahre. Sie sind nicht selten die ersten Zeichen der beginnenden Atrophie, und ist der Panniculus adiposus gut entwickelt, so können sie dem Auge des Beobachters entgehen, während sie der Kranke subjectiv wahrnimmt. Die Zuckungen treten entweder in einzelnen Abschnitten der Muskeln auf, oder man bemerkt in ganzen in Mitleidenschaft gezogenen Körpertheilen bald vereinzelte, bald reichlichere Zuckungen. In einem Falle meiner Beobachtung von sehr ausgedehnter, beinahe die ganze Körpermusculatur betreffender, rasch progredienter Atrophie war am ganzen Körper ein ungemein gehäuftes fibrilläres Zucken vorhanden, welches den Anschein fortwährender Bewegung der Muskeln hervorrief.

Wir haben bereits öfters der Veränderungen der Sehnen bei Syringomyelie gedacht, müssen aber noch eine bisher nicht besprochene Affection derselben erwähnen. Es ist die Tendovaginitis crepitans. Sie wurde, soweit ich die Nachrichten über diesen Befund sammeln konnte, bisher nur in der Umgebung erkrankter Gelenke beobachtet (Fälle von F. Schultze, Hoffmann, Targowla, Schnitzler und mir), aber nicht als selbständiger Process bei Syringomyelie gesehen.

Der Erörterung der klinischen Muskel- und Sehnenveränderungen wäre hier die Besprechung der Dupuytren'schen Fasciencontractur anzuschliessen. Es ist dies jene noch immer räthselhafte, allmählich sich ausbildende Contractur der Palmarfascie, welche zu einer Beugestellung der Finger, namentlich des vierten und fünften, führt. Seit langem wird an der neurotischen Natur dieser Fasciencontractur festgehalten und auch in der letzten eingehenden Bearbeitung des Gegenstandes von Caspari unter anderen ätiologischen Momenten auch Spinalaffectionen ein Platz eingeräumt. Speciell bei Syringomyelie wurde bereits mehrmals ein Parallelgehen der Entwicklung der Krankheit und der Fasciencontractur festgestellt. Oppenheim sah in zwei Fällen von Syringomyelie diese Contractur, ich habe sie bei einem Kranken demonstrirt, bei dem sie synchron mit der Entwicklung von Muskelatrophie zum Vorschein gekommen war; in einem zweiten, vor kurzem von mir beobachteten Falle war sie ein Frühsymptom des Spinalleidens.

Histologische Untersuchungen der Muskeln wurden bei Syringomyelie zu wiederholtenmalen vorgenommen und es wurde über den Befund eingehend berichtet. Mitunter fehlen Veränderungen vollständig (Critzmann, Hochhaus); am häufigsten ist aber folgendes Bild: das Fettgewebe normal oder etwas geschwunden, nie auffällig vermehrt; das intermusculäre Bindegewebe ganz leicht gewuchert; die Gefässe sind von normalem Caliber und gewöhnlicher Zahl; um dieselben keine auffallenden Anhäufungen von Leukocyten, keine Zeichen eines entzündlichen Processes. Die Muskelfaser befindet sich zumeist in einem Zustande hochgradiger Atrophie; die Fasern in einem Gesichtsfelde sind oft von ausserordentlich verschiedener Breite. Neben vereinzelten hypertrophischen Fasern (Roth, Schultze) sieht man auffallend zahlreich, mitunter bündelweise (Westphal jun.), ganz dünne, welche aber die Querstreifung noch deutlich erkennen lassen. Die atrophischen Fasern haben mitunter

keinen grösseren Querdurchmesser als 3—4 μ. Mehrmals wurden auch leere, zum Theil mit zahlreichen Kernen gefüllte Sarkolemmschläuche beobachtet (Schüppel, Dejerine-Sottas). Dichotomische Fasertheilungen und Vacuolen wurden nur in einzelnen Fällen gefunden (Westphal jun.). Bezüglich des Verhaltens der Kerne machen verschiedene Autoren ganz verschiedene Angaben: Lewin nimmt eine geringe Kernwucherung an, Roth hingegen meint, dass gegen Beendigung des Processes die Zahl der Kerne abnehme; Schultze hat Kernwucherung beobachtet; ebenso gibt Schüppel an, dass er deutliche Zunahme der Kerne wahrgenommen habe. Ich glaube nach meinen Präparaten, dass man zumeist eine leichte Zunahme der Kerne constatiren kann; letztere sind selbst wieder oft etwas verändert; sie sind mitunter auffallend gross, lassen aber einen deutlichen Nucleolus erkennen, oder sie sind stäbchenförmig und formiren sich dann zu „Zeilen".

Von diesem allgemein gehaltenen Bilde gibt es natürlich erhebliche Abweichungen. So habe ich in einem Falle ein Ueberwiegen hypertrophischer Fasern constatiren können. Eine derartige Dickenzunahme einzelner Muskelfasern kann ausserordentlich bedeutend werden. So hat Lewin Fasern bis zu 150 μ Dicke gemessen; Hoffmann hat in seinen Fällen keine hypertrophischen Fasern gefunden. Mitunter verlieren die Fasern ihre Querstreifung und degeneriren (aber nur einzeln, nicht en masse) wachsartig. In einem Falle hat Friedrich in der Musculatur der Wade Längsstreifung der Musculatur bei fehlender Querstreifung auftreten gesehen; Schüppel hat beginnenden Zerfall in der Längsrichtung bei erhaltener Querstreifung und feiner staubartiger Trübung des Muskels beobachten können. In wieder anderen Fällen sieht man Fettkörnchen in den Muskelfasern auftreten, und zwar kann man dann sämmtliche Uebergänge von einer einfachen Granulation des Protoplasma bis zum Verschwinden der regulären Querstreifung wahrnehmen (Roth, Schüppel).

Roth beschreibt eine sonderbare Veränderung der Muskelfasern, welche er an den Musculis interosseis und dem Musculus biceps hat beobachten können. Es sind in die Muskelfasern, und zwar in das Sarkolemm derselben, streckenweise ovoide Körper eingelagert, deren Längsachse der Richtung der Fasern parallel steht. Sie sind granulirt und färben sich lebhaft mit Karmin. Durch ihre Einlagerung erhält die Muskelfaser ein rosenkranzartiges Aussehen.

Die intramusculären Gefässe sind mitunter in ihren Wandungen verdickt oder obliterirt (Joffroy und Achard).

Die intramusculären Nerven waren in mehreren Fällen hochgradig verändert und zeigten weniger markhaltige Fasern als normal (Dejerine, Dejerine-Sottas), in anderen (Joffroy-Achard, Westphal jun.) aber keine wesentliche Abweichung von der Norm.

Die Muskelatrophien bei Syringomyelie für die Frage der Localisation im Rückenmarke und zu allgemeinen Schlüssen heranzuziehen, halte ich nicht für opportun, da nicht etwa wie bei Poliomyelitis ein bestimmtes, zusammenhängendes Territorium erkrankt oder wie bei Querschnittsläsionen die Grenze der zerstörten Rückenmarkspartie genau festgestellt werden kann, sondern ein Process von erheblicher Längenausdehnung bald das ganze Rückenmark, bald nur einzelne Höhen desselben betrifft und dann wieder die verschiedenen Abschnitte der Vorderhörner in recht ungleichmässiger, rasch wechselnder Weise schädigt. Nur Fälle von geringer Längenausdehnung und mit Schwund weniger Muskelgruppen dürften für die Localisationslehre eine Ausbeute erwarten lassen.

Der Gang der Kranken zeigt häufig, und zwar bereits in verhältnismässig frühen Stadien bedeutende Störungen. Anfangs klagen die Kranken nur darüber, dass sie beim Gehen rascher ermüden, und bieten noch

keine dem Auge des Beobachters sichtbaren Gangstörungen dar. Später bewegt sich der Kranke bedeutend langsamer, das zuerst befallene Bein wird kaum vom Boden mit seiner Ferse erhoben, während es mit seiner Spitze am Fussboden laut hörbar schlürft. Nur selten bleibt es aber bei der hemiplegischen Gangstörung. Es werden die Störungen bilateral und treten immer auffallender hervor. Infolge der spastischen Parese der Beine werden dieselben zumeist stark adducirt und überkreuzen sich leicht in dem Momente, in welchem ein Bein vorgesetzt wird. Da nun beide Beine sehr schwer vom Boden erhoben werden können — sie „kleben" an demselben — so ist jede Fortbewegung von dem laut schlürfenden Geräusche der am Fussboden schleifenden Zehen begleitet. Je schwerer die Erkrankung wird, desto mühseliger gestaltet sich der Gang. Wenn der Kranke fest auftritt, so geräth durch den Zug, der plötzlich an der Achillessehne ausgeübt wird, die Wadenmusculatur in klonische Krämpfe, die Knie reiben unaufhörlich an einander, die Vorwärtsbewegung erfolgt nun durch eine Art Bogenbewegung zumeist im Hüftgelenke, bei welcher die Zehen den Boden nicht verlassen; die Schritte werden ausserordentlich kurz. In diesem Stadium vermögen die Kranken nur mühsam, auf einen Stock gestützt, weiter zu humpeln. Sehr erschwert wird dann noch der Gang durch die oft eigenthümliche Körperhaltung. Im Falle Dimitroff's war der Oberkörper so stark vorgeneigt, dass man stets fürchtete, der Kranke müsse nach vorne stürzen. Im Falle Raymond's hatte der Kranke veritable Phobien, dass er vorwärts gestossen würde, und stürzte auch mehrmals nach vorne.

Es gibt aber Formen der Syringomyelie — wir werden später auf dieselben ausführlicher zu sprechen kommen — bei welchen eine auffällige Rigidität in den unteren Extremitäten nicht besteht, sondern blos Ataxie, sei es dass sich der syringomyelische Process mit Tabes combinirt oder selbst durch seine Localisation die Erscheinungen hervorruft. In diesen Fällen, deren einen durch Autopsie bestätigten ich durch lange Zeit beobachten konnte, ist der Gang ganz analog dem der Tabiker, also rascher und stampfend; in diesen Fällen wird die Ferse und nicht die Fussspitze zuerst auf den Boden aufgesetzt, das Bein beim Vorwärtsschreiten übermässig gehoben und geschleudert. Bei mehreren Autoren findet man diesbezügliche Angaben. So bemerkt Lunn ausdrücklich, dass sein Kranker ataktisch gieng.

Endlich gibt es noch eine Gangart bei Syringomyelie, welche ganz verschieden ist von den beiden eben besprochenen. Localisirt sich nämlich der morbide Process entweder primär oder erst in seinem weiteren Fortschreiten in der Medulla oblongata, so kann sich ein eigenthümlich taumelnder Gang einstellen; die Kranken sind nicht imstande, in einer Geraden vorwärts zu gehen, sie schreiten breitspurig, aber taumelnd aus, ihr Körper kommt ins Schwanken, der Kranke geräth in Gefahr hinzustürzen, kurz, wir haben das typische Bild des Ganges der Kleinhirnkranken. Bisweilen besteht die ausgesprochene Tendenz, nur nach einer Seite zu stürzen (Brandt, A. Stein). Diese Ganganomalie dürfte vielleicht mit der bei Syringobulbie nicht seltenen Durchtrennung der cerebello-olivären Bahn zusammenhängen.

Eine Combination dieser Gangart mit der spastisch-paretischen ist recht selten; es scheint, wie wenn die Entwicklung der einen Gang-

störung die der anderen verhüten würde. Jedoch ist in seltenen Fällen (Th. Hitzig, eine eigene Beobachtung) eine Combination der cerebellar-ataktischen und spastisch-paretischen Gangstörung bereits beobachtet.

Die Gangstörung ist nicht selten transitorischer Natur. Besonders gerne stellt sie sich nach apoplektiformen Attaquen mit oder ohne Bulbärsymptome ein und schwindet oft nach wochen- und monatelangem Bestande. Sie kann auch zu wiederholtenmalen kommen und verschwinden, ohne sich zu stabilisiren.

H. Simon's Patient gieng unsicher und schwankend wie ein Betrunkener.

Th. Hitzig: Patient geht breitbeinig mit Nachschleifen der Fussspitzen und heftigem Schwanken.

A. Stein beschreibt die Gangart seines Kranken. Dieselbe war taumelnd. Die Schwankungen nach links waren auffälliger.

Auch der Patient Brandt's (Fall 2) hatte einen unsicheren Gang und schwankte besonders stark nach der rechten Seite.

Hoffmann erzählt, dass einer seiner Kranken wegen seines Ganges für betrunken gehalten wurde.

Im Falle Raichline's sind zu wiederholtenmalen Anfälle aufgetreten, nach welchen stark taumelnder Gang beobachtet wurde. Ebenso im Falle Fürstner und Zachner. (Derselbe betrifft aber einen Paralytiker.)

Der Kranke H. Fr. Müller's konnte nur bei geöffneten Augen schwankend auf einen Stock gestützt gehen; bei geschlossenen Augen war das Gehen für ihn unmöglich.

Renzi's Kranker gieng nach einem apoplektiformen Anfalle mit Diplopie schwankend wie bei einer Cerebellaraffection; das Gleiche war durch kurze Zeit beim Patienten Taylor's beobachtet.

Haumann's Kranker gab an, dass vor seiner völligen Parese der Beine der Gang wankend und taumelig geworden war.

Ich habe mehrmals bei Kranken mit Syringomyelie starkes Schwanken und Taumeln beim Gehen gesehen.

2. Sensible Störungen.

Empfindungsanomalien subjectiver oder objectiver Natur spielen in dem so abwechslungsreichen und uns oft so fremdartig anmuthenden Symptomencomplexe der spinalen Höhlenbildungen die bedeutsamste Rolle. Seitdem Schultze und Kahler nahezu gleichzeitig und unabhängig von einander bestimmte Beziehungen zwischen besonderen Aenderungen der Hautsensibilität und einem regelmässig wiederkehrenden anatomischen Befunde im Rückenmarke, der Syringomyelie, festgestellt hatten, hat man sich fast unaufhörlich mit den Empfindungsstörungen bei dieser Affection beschäftigt. Die Kenntnis der letzteren hat sich in den letzten Jahren besonders durch die Untersuchungen Laehr's und Brissaud's vertieft.

Wir wollen der Besprechung specieller Fragen vorerst die Erörterung einiger allgemeinen Punkte voransetzen.

A. Sensible Reizerscheinungen.

Man wird bei längerer Beobachtung Syringomyeliekranker oder beim Erheben der Anamnese selten Angaben vermissen, welche wir auf das Vorhandensein von Reizungserscheinungen im Bereiche der sensiblen Bahnen beziehen können. Sie treten in manchen Fällen mehr zurück und können dann nur bei sorgfältiger Beobachtung erhoben werden, bei

anderen Kranken hingegen sind diese Erscheinungen quälender Natur und führen überhaupt den Leidenden zum Arzte.

Die Qualität dieser Empfindungsstörungen wechselt ausserordentlich. Schultze hob als erster hervor, dass besonders oft von Seite der Patienten über Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes geklagt werde. In der That sind es subjective Hitze- und Kälteempfindungen, von welchen die Kranken schon frühzeitig beunruhigt und belästigt werden. Mitunter schildern Kranke ihre Empfindung mit sehr lebhaften Farben, es kommt ihnen vor, wie wenn ihre Arme oder Beine mit siedend heissem Wasser übergossen, oder die Kleider in Brand gerathen wären, anderen, wie wenn ein Körpertheil erfrieren würde. Einer meiner Kranken machte sich wochenlang heisse Umschläge um die Brust, um das Kältegefühl daselbst zu mildern; ein anderer Kranker jammerte fortwährend, er habe das Gefühl, wie wenn ihm sein Bauch mit Eisstücken angefüllt wäre; eine meiner Patientinnen trug auch im heissesten Sommer einen Flanellpanzer über die Schulter, um das Kältegefühl zu mindern.

Analoge Angaben findet man in zahlreichen in der Literatur dieser Krankheit befindlichen Beobachtungen. So theilt Stein die Geschichte eines Kranken mit, welcher wegen quälender Kälteparästhesien noch im Sommer Winterhandschuhe tragen musste.

Diese peinigenden Empfindungen sind häufig die Ursache schwerer Selbstbeschädigungen bei Syringomyelischen. Die Hitzeparästhesien scheinen nämlich das seltenere Vorkommnis zu sein, während subjectives Kältegefühl diese Kranken sehr oft heimsucht und in Gebiete localisirt wird, in welchen eine objective Temperaturwahrnehmung nicht mehr stattfindet. Appliciren nun die Leidenden auf diese der genügenden sensiblen Controle entbehrenden Gebiete heisse Kataplasmen oder suchen sie am heissen Ofen Milderung ihrer Beschwerden, so beschädigen sie sich oft in furchtbarer Weise, ohne es überhaupt zu bemerken.

Dabei sind höchst bemerkenswerterweise, wie noch später gezeigt werden soll, die Vorstellungen über den Einfluss von Kälte oder Wärme auf thermoanästhetische Hautstellen in vielen Fällen absolut uncorrigirbar und weisen darauf hin, wie mächtig die Reizerscheinungen sein müssen, welche sonst vernünftige Menschen zu ganz zwecklosen oder direct sie schädigenden Handlungen treiben.

Auch auf dem Gebiete der Berührungsempfindung gibt es oft eigenartige Reizungsphänomene. So gab eine Kranke Westphal's jun. an, sie hätte die Empfindung, wie wenn sie fortwährend mit einem Blasebalg angeblasen würde. Auch ein Kranker Rotter's (Klinik Přibram) gab an, er habe das Gefühl, wie wenn ihm durch den Arm „ein Wind gienge". Müller (Graz) demonstrirte einen Kranken, der obwohl anidrotisch, fortwährend die Empfindung hatte, wie wenn er von Schweiss triefen würde. Zu wiederholtenmalen klagten mir Kranke über das Gefühl von Eingeschlafensein, Ameisenlaufen, Stechen in einzelnen Körperabschnitten, besonders den Fingern, als Prodromalerscheinung objectiv nachweisbarer Sensibilitätsstörungen. Es hat den Anschein, wie wenn die Intensität dieser Parästhesien auf dem Gebiete der Berührungsempfindung durch äussere Einflüsse, namentlich Arbeit und Kälte, gesteigert würde.

Recht häufig sind bei den verschiedenen Formen der Syringomyelie Schmerzen. Manchmal nur zeitweise auftretend und den Kranken hiedurch nur wenig belästigend, sind sie in anderen Fällen ein wahres Martyrium für die Kranken. Ich habe namentlich in den letzten Jahren mehrmals Patienten gesehen, welche durch ihre fortwährenden Schmerzen in einen beklagenswerten Zustand gerathen waren, jegliche Lebensfreude verloren hatten und nur im Morphiumgenusse Ruhe und Betäubung fanden. Ich weiss nicht, ob es bloss Zufall war, dass ich gerade bei solchen Kranken Schmerzen von besonderer Intensität beobachtete, welche erst in relativ späten Stadien Störungen auf dem Gebiete der motorischen Sphäre und trophischer Natur darboten. Die Schmerzen können verschiedener Art sein: Entweder sind sie fortwährend bohrend oder reissend und können bei jahrelangem Bestande in stets denselben Körperabschnitten besonders leicht den Verdacht auf eine chronisch rheumatische Affection wachrufen. Diese Annahme kann seine Unterstützung in dem Umstande finden, dass, wie Brissaud zuerst betonte, recht häufig Gelenksaffectionen im Bereiche des Schmerzbezirkes sich entwickeln. Mitunter hat es den Anschein, wie wenn eine schwere körperliche Anstrengung (Rendu-Poulain) die erste Veranlassung zu den Schmerzattaquen abgeben würde. In anderen Fällen können die Schmerzen lancinirenden Charakter wie bei Tabes dorsalis haben. Sie schiessen blitzartig in die Extremität ein und rufen eine nahezu unerträgliche Empfindung hervor. Solche Schmerzen erwähnen Critzmann, Brissaud u. a. Rumpf's Kranker bekam oft so heftige Schmerzen von blitzartigem Charakter in der Unterbauchgegend, dass er, vom Schmerze übermannt, zusammenstürzte. Glücklicherweise ist diese Form der Schmerzattaquen doch nicht so häufig wie bei Tabes. Das Gleiche gilt für eine andere sensible Reizerscheinung: das Gürtelgefühl. Es ist zu wiederholtenmalen bei Syringomyelie beschrieben (Westphal jun., Müller), auch von mir mehrmals bei meinen Kranken beobachtet worden. Jedoch scheint es der reinen, uncomplicirten Syringomyelie nur selten zuzukommen, zumeist dürfte es auf ein complicirendes Leiden hinweisen. In einem meiner Fälle bestand neben Syringomyelie Tabes, in einem anderen ein mächtiger Tumor, in einem dritten, nicht zur Autopsie gelangten, war eine meningeale Affection aus anderen Gründen wahrscheinlich. Auch in einer Beobachtung Westphal's jun. war neben der Syringomyelie eine Leptomeningitis vorhanden.

Der schmerzhaften Nachempfindungen und Hyperalgesien wird später noch ausführlicher gedacht werden.

Was nun das Territorium anbelangt, in welchem besonders oft sensible Reizerscheinungen zur Beobachtung gelangen, so ist es begreiflich, dass letztere, entsprechend der zumeist im Cervical- und oberen Dorsalmarke stärker entwickelten anatomischen Läsion, im Gegensatze zur Tabes häufiger an den oberen Extremitäten dominiren und sich an den oberen Rumpfabschnitten vorfinden. Sie sind bisweilen doppelseitig, häufiger aber nur auf einer Seite vorhanden. Besonders oft bestehen Parästhesien in der Schultergegend. Zu wiederholtenmalen aber hat man bei höherem Sitze der Syringomyelie lang andauernde, heftige Occipitalneuralgien (z. B. O. Neill-Sinclair) oder Hinterkopfschmerz

(J. Carslaw), mitunter auch Trigeminusneuralgien gesehen, welche ihren centralen Ursprung durch andere begleitende Symptome verriethen. Auch an den unteren Extremitäten gelangten mehrmals sensible Reizerscheinungen zur Beobachtung, so auch in mehreren meiner Fälle, namentlich bei der dorso-lumbalen und lumbo-sacralen Syringomyelie. Bisweilen lässt sich aus der Ausbreitung, respective dem Fortschreiten der Parästhesien und Schmerzen die Progression des Krankheitsprocesses erkennen. Wir müssen nach unseren klinischen Erfahrungen annehmen, dass ein Rückenmarksabschnitt neu afficirt ist, wenn in dessen bisher in jeder Beziehung intactem Versorgungsgebiete sensible Reizerscheinungen auftreten.

Wir beobachten nämlich Parästhesien bei Syringomyelie sowohl als Frühsymptom, wie als Dauersymptom. Es wurde bereits erwähnt, dass Schmerzen oder Parästhesien als erste Erscheinung des Spinalleidens in Scene treten können. Durch Monate und selbst durch Jahre hindurch können sie mit unveränderter Intensität anhalten, bis dauernde sensible Ausfallserscheinungen vorhanden sind. (So dauerten sie mehr als vier Jahre in einem Falle Rosenthal's als Prodromalerscheinung an.) Dann klingen sie bisweilen ab oder treten in benachbarten Territorien als Avantgarde des später nachfolgenden Symptomencomplexes auf, um mit der Entwicklung desselben zu verschwinden.

Nicht selten aber dauern Parästhesien und Schmerzen unverändert an, ob nun der betreffende Körperabschnitt noch empfindet oder nicht. Es können dann, wie früher erwähnt, die Erscheinungen der Analgesia dolorosa, der Thermoanaesthesia paraesthetica das Krankheitsbild beherrschen und die Kranken zur Verzweiflung treiben. Ich habe Kranke gesehen, welche durch drei bis vier Jahre von wüthenden Schmerzparoxysmen heimgesucht wurden.

Bei manchen Formen der Syringomyelie scheinen die Parästhesien und vor allem die Schmerzen eine besonders hervorragende Rolle zu spielen. Es sind dies vorerst die mit Rückenmarkstumor (echtem Gliom, Sarkom etc.) combinirten Formen der Syringomyelie; es ist dies begreiflich, da Schmerzen bei spinalen Geschwulstbildungen recht constant vorzukommen pflegen. Dann scheinen aber auch die auf luetischer Basis entstandenen Fälle von Syringomyelie infolge der Combination mit schwereren Erkrankungen der Rückenmarkshäute auffallend oft mit Parästhesien schmerzhafter Natur zu verlaufen.

Was die Häufigkeit sensibler Reizerscheinungen anbelangt, so möge die Behauptung, dass sie wenigstens in der Hälfte der Fälle, wenn auch öfters nur passager, bestehen, durch nachfolgende Ziffern illustrirt werden. Unter 100 von mir zusammengestellten neueren Fällen der Literatur und eigenen Beobachtungen, in welchen auf die Phänomene inquirirt wurde, waren in 57 Beobachtungen einfache Parästhesien oder Schmerzen vorhanden. Rosenthal fand unter 297 von Dimitroff gesammelten Fällen in 34 schmerzhaften Beginn verzeichnet, unter 36 von Bruhl mitgetheilten Beobachtungen 13 mit Schmerzen als Frühsymptom.

B. Sensible Ausfallserscheinungen.

Typus der oberflächlichen Sensibilitätsstörung.

Bei bestehender Syringomyelie gelangen besonders oft Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung zur Beobachtung; Anomalien der Berührungsempfindung sind nicht gerade selten, treten aber doch zumeist in den Hintergrund. Wir werden uns noch eingehend mit diesen Störungen zu beschäftigen haben. An dieser Stelle aber wollen wir einige den verschiedenen Qualitäten gemeinsame Symptome besprechen.

Die genaue Untersuchung zahlreicher an Syringomyelie krankender Menschen hat gezeigt, dass die Sensibilitätsstörungen oft eigenartig configurirte, respective begrenzte Territorien einnehmen. Ueber die Begrenzung derselben sowie die Deutung der erhobenen Befunde wurden gerade in den letzten Jahren sehr wichtige Arbeiten veröffentlicht, deren Ergebnisse nun besprochen werden sollen.

Bekanntlich verhalten sich die Grenzen der Sensibilitätsdefecte, welche durch eine Läsion der sensiblen Bahnen entstanden sind, je nach dem Sitze der Erkrankung sehr verschieden. Soweit unsere bisherigen Kenntnisse reichen, muss man zwischen Sensibilitätsstörungen unterscheiden, welche durch eine Erkrankung der peripheren Nerven, der Nervenplexus, des Rückenmarkes und des Gehirnes entstanden sind, und endlich solche functioneller („centraler") Natur. Diese Typen der Sensibilitätsstörungen lassen noch Unterabtheilungen erkennen; so wissen wir, dass mindestens zwei Formen der spinalen Sensibilitätsstörungen existiren (Bahn- und Centrenerkrankung), dass wahrscheinlich die spinalen Sensibilitätsstörungen nicht vollkommen identisch sind mit den radiculären (durch Läsion der Nervenwurzel entstandenen), und es ist auch noch keineswegs sicher, dass die an verschiedenen Stellen der spino-corticalen Sensibilitätsbahn einsetzenden Leitungsunterbrechungen gleich configurirte, respective begrenzte Empfindungsstörungen an der Körperoberfläche hervorrufen.

Die Schädigung eines peripheren Nerven mit vollständiger Leitungsunterbrechung in dem betreffenden Zweige erzeugt eine Anästhesie in einem Hautbezirke, welcher dem Verbreitungsgebiete des erkrankten Nervenstammes entspricht. Da ein Theil des von ihm versorgten Territoriums von benachbarten Nerven mitversorgt wird, so kann die anästhetische Zone kleiner sein, als man nach der Ausbreitung des Nerven vermuthen würde.

Eine Plexuserkrankung ruft schon wesentlich anders angeordnete Sensibilitätsdefecte hervor, welche vielfach an die durch Wurzel- oder Spinalläsion entstandenen erinnern; es scheint eben in den Plexus schon eine sehr erhebliche Umlagerung der Fasern im Vergleiche zu den endgiltig formirten peripheren Nerven stattgefunden zu haben.

Ob die Erkrankung der Rückenmarkswurzeln („radiculäre" Sensibilitätsstörung) und die der ihnen zugehörigen Rückenmarkssegmente („segmentale" Sensibilitätsstörung) identische Sensibilitätsdefecte hervorrufen, wie Kocher annimmt, oder ob sie von einander differiren (Ansicht Head's), lässt sich derzeit nicht entscheiden. Jedenfalls sind die von

den einzelnen Wurzeln und zugehörigen Segmenten versorgten Territorien einander recht ähnlich, unterscheiden sich aber wesentlich von dem Versorgungsgebiete peripherer Nerven. Die durch Wurzel- oder Markläsion erzeugte „segmentale" Sensibilitätsstörung ist charakterisirt: am Rumpfe durch gürtelförmig denselben umgreifende Zonen, deren Begrenzungslinien senkrecht zu der Körperachse verlaufen; an den Extremitäten durch ununterbrochene, bandförmige, der Achse der Extremitäten annähernd parallele Zonen, welche den Rumpf erreichen und zum Theile auf denselben übergehen und die Mittellinie gewinnen; am Kopfe und im Gesichte durch zwiebelschalenartig in einander gefügte Zonen, als deren Mittelpunkt der Mund betrachtet werden kann.

Sherrington's geistvolle Untersuchungen an Thieren lehrten, dass jedes Hautterritorium von drei übereinander liegenden Nervenwurzeln versorgt werde. (Bruns und ich halten es auf Grund pathologischer Erfahrungen bei dem Menschen für wahrscheinlich, dass mitunter fünf Nervenwurzeln an der sensiblen Versorgung eines Hautbezirkes participiren.) Complete Anästhesie kann also in einer cutanen Zone erst dann eintreten, wenn alle drei sie versorgenden Nervenwurzeln functionsunfähig werden; denn wenn auch nach Kocher eine Wurzel hauptsächlich ein Territorium, ein „Kerngebiet", versorgt, so reicht doch die Hilfsversorgung von den beiden Nachbarwurzeln aus, um einer completen Anästhesie vorzubeugen. Die Arbeiten Thorburn's, Ross', Herringham's, Allen-Starr's, Bruns', Gowers-Horsley's, Wagner-Stolper's u. a. führen im wesentlichen zur gleichen Ansicht. Kocher verzeichnete die Befunde in Fällen von totaler traumatischer Rückenmarksdestruction und stellte so ein sehr bekannt gewordenes Schema auf, welches die segmentalen Sensibilitätsgrenzen auf der Haut des Menschen enthält und im wesentlichen die Territorien so darstellt, wie es früher angegeben wurde.

Head hat auf geniale Weise die Frage in anderer Weise in Angriff genommen. Durch mühevolle Untersuchungen am Menschen eruirte er, dass bei Erkrankungen innerer Organe sich constant hyperästhetische Gebiete an ganz bestimmten Körperstellen fanden, welche auch besonders bei der Erkrankung an Herpes zoster betheiligt sind. Die hyperästhetischen Stellen zeigen keine Uebereinstimmung mit dem Versorgungsgebiete von Hautnerven und können wohl nur als Ausdruck einer peripheren Repräsentation desselben Spinalabschnittes betrachtet werden, welcher mit dem erkrankten inneren Organe in Verbindung steht. Also auch auf diesem Wege liesse sich die segmentale Gliederung des Rückenmarkes erkennen, beziehungsweise die Relation zwischen den einzelnen Rückenmarkssegmenten und ihren zugehörigen Hautterritorien herstellen. Head hat nun auch aus einer sehr grossen Zahl von Beobachtungen ein Schema construirt, welches die segmentale Versorgung der Haut darthun sollte, wie er sie durch seine Untersuchungen festgestellt hatte.

Trotz der ziemlichen Aehnlichkeit der Zonen Head's mit jenen Sherrington's, Thorburn's, Kocher's unterscheiden sie sich aber nicht unwesentlich durch den Umstand, dass sie scharf begrenzt sind und sich nicht wie letztere überdecken. Dass die Zonen Head's auch für Schmerz- und Temperaturempfindung, die anderen aber nur für die Berührungsempfindung gelten, ist kein durchgreifender Unterschied, denn es scheinen bei letzteren nach den Erfahrungen bei Brown-Sequard-

scher Läsion die gleichen Grenzen auch für die Schmerz- und Berührungsempfindung zu gelten. Head sieht in diesen Merkmalen einen wesentlichen Unterschied gegenüber den Zonen Thorburn's und Sherrington's. Letztere sollen nach Head das Versorgungsgebiet der Wurzeln darthun, während die von ihm studirten Zonen die eigentlichen Segmentgebiete darstellen. Auch für den Trigeminus wird in gleicher Weise die Incongruenz der Anordnung der Nervenfasern in der spinalen Wurzel und den Wurzelfasern nach dem Austritte des Trigeminus aus dem Bulbus postulirt (v. Sölder).

Eine Sensibilitätsstörung mit segmentaler Begrenzung nach oben und unten kann nur dann durch eine Veränderung in der Substanz der Medulla spinalis zustande kommen, wenn die Fasern der hinteren Wurzeln in ihrem Verlaufe getroffen sind, bevor sie sich an die anderen sensiblen Fasern angeschlossen haben. Werden die gesammelten sensiblen Fasern im Rückenmarke selbst durch eine Läsion getroffen, so entsteht unterhalb der Läsionsstelle das Bild der spinalen Hemianästhesie auf der contralateralen Körperseite. Die Störung reicht bis zu den Fussspitzen und begrenzt sich nach oben zu segmental. Dies ist also die zweite Form der spinalen Sensibilitätsstörungen.

Der Typus der Hemianästhesie bleibt auch bei höherem Sitze der Läsion (im Gehirne) bestehen, wenn selbst noch andere Symptome auf dem Gebiete der sensiblen oder sensorischen Sphäre hinzutreten (gekreuzte Hemianästhesie, Hemianopsie etc). Je weiter cortical die Störung liegt, desto mehr tritt die Tendenz der Sensibilitätsstörung hervor, sich auf eine Extremität zu beschränken und unvollständiger zu werden.

Ausser diesen bisher gekannten Typen von Sensibilitätsstörungen auf organischer Basis gibt es solche auf functioneller Grundlage. Diese („centralen") Störungen, besonders gründlich von Charcot und seiner Schule studirt, zeigen entweder den Typus des gliedweisen Befallenseins der Extremitäten, oft mit Begrenzungslinien, welche senkrecht auf die Achse der Extremitäten verlaufen, oder documentiren sich durch das Auftreten regelloser anästhetischer Flecke und Zonen. Häufig wird eine Körperhälfte in toto betroffen, und dann zeigt sich der Symptomencomplex einer totalen Hemianästhesie (auch auf dem Gebiete der Sinnesnerven).

Diese kurze Aufzählung klinischer Thatsachen möge genügen, und wir wollen jetzt zu der Frage zurückkehren: Welcher Typus der Sensibilitätsstörung findet sich bei Syringomyelie?

Schon im Beginne des klinischen Studiums der Syringomyelie war es aufgefallen, dass die Sensibilitätsstörung in frühen Stadien der Entwicklung eigenartige Begrenzungen aufweisen könne, wie man sie bis dahin bei einer organischen Affection noch nicht beobachtet hatte. Charcot und seine Schule hoben ganz besonders hervor, dass sich genau die gleichen Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie wie bei Hysterie vorfinden könnten. Man hatte nämlich öfter bei Syringomyelie eine Anordnung der Sensibilitätsdefecte „in geometrisch abgegrenzten Gebieten" (Charcot), ein Befallensein bestimmter Extremitätenabschnitte oder einer Körperhälfte festgestellt. So beschrieb Parmentier einen Fall mit Sensibilitätsstörungen „en bas et en gants": Debove sah ähnliche Sensibilitätsdefecte. Souques theilt einen Fall

von manschettenartiger Anästhesie mit, Gilles de la Tourette einen mit handschuh- und hosenartigem Sensibilitätsdefecte. Brissaud hob ganz besonders diese Art des Begrenzungstypus hervor. Eine ganze Reihe von Autoren, ausser den schon citirten Raymond, Bruhl, Critzmann, Caillet u. a., war der Ansicht, dass in diesen Stadien der Affection die Differentialdiagnose gegenüber der Hysterie wegen der gleichartigen Sensibilitätsstörung öfters undurchführbar sei.

Es wurden also in frühen Stadien der Syringomyelie handschuh- oder strumpfartige, ring-, bracelet- oder manchettenförmige Sensibilitätsstörungen gefunden. In etwas vorgerückteren Stadien betrafen die Sensibilitätsstörungen eine ganze Extremität, schnitten am Schultergürtel ab oder setzten sich auf den Rumpf fort. Sind analoge Veränderungen auf der anderen Körperhälfte vorhanden, so treffen die anästhetischen Zonen in der Mittellinie zusammen und formiren einen mehr minder breiten anästhetischen Gürtel: „westenförmige Anästhesie“ (Charcot-Bruhl, „kurtoi“ Roth). In noch weiterem Verlaufe kann der ganze Rumpf anästhetisch werden: hemdartige Anästhesie, und bisweilen kann letztere sich fast über die ganze Körperoberfläche ausdehnen.

Ausserdem war bei Syringomyelie noch ein zweiter Typus der Sensibilitätsstörung bekannt, nämlich die streng halbseitige Betheiligung des Körpers in Form einer sensiblen Hemiplegie (Rossolimo, Oppenheim, Dejerine-Thomas).

Ich habe im vorausgehenden Abschnitte absichtlich das Wort „Anästhesie“ gebraucht, ohne damit näher angeben zu wollen, welche Qualität der oberflächlichen Sensibilität geschädigt war, da die früheren Darlegungen sowohl für die Berührungs- als auch die Schmerz- und Temperaturempfindung gelten.

So standen die Dinge, als Laehr vor wenigen Jahren mit neuen, sehr interessanten Untersuchungen die Discussion in neue Bahnen lenkte. An einer Reihe eigener Beobachtungen studirte er die Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen auf der Haut, über welche erstere er sich folgendermassen äussert:

„Dieselbe (sc. die Ausbreitung der Sensibilitätsstörung) ist in allen Fällen eine ganz bestimmt charakterisirte, am Rumpfe und Halse durch diesen westenförmig umgreifende Zonen, an den Extremitäten, wenn nicht total, dann durch Streifen, welche einen Theil derselben der Längsrichtung nach durchziehen, und zwar an den Armen entweder mehr an der inneren oder aber mehr an der äusseren Seite, an den Beinen vorwiegend vorne und hinten. Eine weitere Eigenthümlichkeit dieser Ausbreitung liegt darin, dass an den Beinen die anästhetischen Zonen regelmässig die Mittellinie des Rumpfes vorne und hinten erreichen und dass auch an den Armen keine isolirte Zone sichtbar ist, dieselbe vielmehr stets eine continuirliche Fortsetzung an Hals oder Brust bis zur Mittellinie des Körpers hin zeigt. Dass hiebei kein Zufall im Spiele ist, geht aus einem Vergleiche der verschiedenen Fälle, wie der einzelnen Krankheitsstadien bei ein und demselben Kranken mit Sicherheit hervor. . . . Es zeigt sich ein bei allen übereinstimmendes, also jedenfalls gesetzmässiges Verhalten in der Ausdehnung der partiellen Empfindungsstörung, und zwar ähneln die erhaltenen Bilder ausserordentlich denjenigen, welche wir als charakteristisch für totale Anästhesien infolge von Zerstörungen bestimmter Rückenmarkssegmente, respective Wurzeln kennen gelernt haben . . . Es ist also hiedurch nachgewiesen, dass nicht nur totale Anästhesien, sondern auch partielle Empfindungsverluste spinaler Ursache im wesentlichen auf den gleichen Hautbezirken localisirt sind.“

Laehr verweist darauf, dass bereits in einigen früheren Fällen, mitgetheilt von Remak, Raymond, Runge, Sokoloff, Oppenheim,

und mir, Beschreibungen von Sensibilitätsdefecten vorhanden sind, welche die segmentale Natur derselben nahelegen. Andere Beobachtungen finden sich in Mittheilungen Bernhardt's, Pal's, Homén's, H. Simon's, Kahler's, Rumpf's, Joffroy-Achard's etc.

Die Befunde Laehr's wurden nachgeprüft und von einer Reihe von Autoren bestätigt (Patrik, Hahn, Achard, v. Sölder, Kattwinkel, Druault, Kienböck, Dejerine-Mirallié u. a.). Laehr ist der Ansicht, dass dieser Localisationstypus ein häufiger sei. Er erklärt die widersprechenden Befunde anderer Autoren damit, dass es sich in der grossen Mehrzahl derselben nicht um eine absolute Aufhebung der betreffenden Empfindungen, sondern nur um eine mehr minder hochgradige Herabsetzung handelt; da physiologischerweise die peripheren Theile der Extremitäten Schmerz und Temperatur schlechter empfinden, so kann bei einfacher Herabsetzung der Empfindlichkeit sehr leicht nur eine Störung an der Peripherie gefunden werden, indem dabei die geringgradigere, mehr centralwärts gelegene der Wahrnehmung entgeht. Auch die bei Syringomyelie so häufigen vasomotorischen Störungen an den Händen bewirken, dass die sensiblen Störungen an den peripheren Theilen mehr hervortreten, da die Hyperämie der Haut die Feinheit der Empfindungen beeinträchtige; das Gleiche gelte von den Schwielenbildungen an den Händen. Weiters komme in Betracht, dass die segmentale Vertheilung der Anästhesie an den Extremitäten zum Theile lange, schmale Streifen umfasst, die erst an der Peripherie eine grössere Ausdehnung bekommen, daher die ersteren sich auch leicht der Kenntnisnahme entziehen können. Endlich musste man die Möglichkeit zugeben, dass die ersten Symptome der Unempfindlichkeit nicht gleich einen ganzen segmentalen Bezirk, sondern nur einen Theil desselben betreffen können. Ueber die Combination mit anderen Affectionen, namentlich Hysterie, wollen wir später sprechen.

Die Ansichten Laehr's fanden keine ungetheilte Zustimmung, wenn sich auch die meisten Autoren zu denselben hinzuneigen scheinen. Hahn betonte in seiner auf meine Veranlassung verfassten Arbeit, dass die Resultate seiner Untersuchungen deutlich zu Gunsten der segmentalen Anordnung der Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie sprechen, jedoch war in einigen Fällen eine Zunahme der Sensibilitätsstörungen gegen die Peripherie der Extremitäten zu constatiren. Es scheint aber diese Art von Sensibilitätsstörung („centraler Typus") gegenüber der spinalen (segmentalen) in den Hintergrund zu treten, und Hahn hat sie nie allein, sondern stets im Rahmen jener vorgefunden.

Knapp ist der Anschauung, dass sich bei Syringomyelie bald der segmentale, bald der centrale Typus der Sensibilitätsstörung finde, je nachdem die Läsion in der Nachbarschaft der Substantia grisea oder der hinteren Wurzeln gelegen sei. Dejerine, Huet-Guillain sind für die Annahme segmental begrenzter Sensibilitätsdefecte bei Syringomyelie.

Ballet hingegen behauptet entgegen Laehr, dass die syringomyelische Sensibilitätsstörung den Typus der centralen Anomalien aufweise. Zur Erklärung dieses Verhaltens construirt er in geistvoller Weise ein Schema, welches aber leider der physiologischen und anatomischen Beweise noch bedarf.

Weitaus die wichtigsten Arbeiten über diesen Gegenstand, welche nach den Untersuchungen Laehr's (zum Theile auch vor denselben) erschienen sind, wurden von Brissaud veröffentlicht, der eine fein durchdachte und ins Detail ausgearbeitete Hypothese über die Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie aufstellte.

Brissaud geht von der Annahme aus, dass die Laehr'schen Sensibilitätsbefunde in einer Reihe von Syringomyeliefällen nicht zutreffen und dass selbst bei genauer Kenntnis der segmentalen Störungen und bei besonders darauf gerichteten Untersuchungen Fälle zur Beobachtung gelangen, welche den Typus der centralen Empfindungsanomalien aufweisen. Man findet also nach Brissaud mitunter in nicht mit Hysterie combinirten Fällen auch bei genauem Examen bracelet-, strumpf-, handschuhförmige Sensibilitätsstörungen, kurz Empfindungsdefecte, die mit circulär um die Extremitäten verlaufenden Grenzen abschneiden.

Zur Erklärung dieser Sensibilitätsdefecte zieht Brissaud die sogenannte „Metamerie" des Rückenmarkes heran.

Das Rückenmark zerfällt nach Brissaud in eine grosse Zahl metamerischer Centren, die nicht identisch sind mit den Rückenmarkssegmenten. Die in der gleichen Höhe um den Rumpf herum gelegenen oder die circulär um die Extremitäten angeordneten Hautabschnitte bilden in ihrer gemeinsamen Verbindungslinie die Basis eines Conus, dessen Spitze in der grauen Substanz des Rückenmarkes gelegen ist und dem spinalen sensiblen Centrum einer Zone entspricht. Im allgemeinen sind in dem Rückenmarke die metamerischen Centren umso höher localisirt, einem je höher gelegenen Hautabschnitte sie vorstehen. An den Anschwellungen des Rückenmarkes tritt eine Art secundärer Metamerie auf. Die Anschwellungen sind sozusagen die Rudimente secundärer Rückenmarke, welche gegen die Extremitäten zu ausstrahlten. In den Anschwellungen sind nun metamere Centren zweiter Ordnung für die Extremitäten in ähnlicher Weise über einander geschichtet wie im übrigen Rückenmarke. Und auch diese Metamerencentren lassen eine ähnliche Anordnung ihres Versorgungsgebietes erkennen wie die anderen Centren. Die am tiefsten in der Halsanschwellung gelegenen metameren Centren versorgen die am meisten distal gelegenen Theile der oberen Extremitäten (Finger, Hand), die höchstsituirten metameren Centren hingegen sind mit den proximal gelegenen Extremitätenabschnitten (Oberarm, Schulter) im innigen Connexe. In der Lendenanschwellung stehen die am meisten lateral gelegenen Zellgruppen mit den distalsten Extremitätenabschnitten (Zehen, Fuss) in Verbindung.

Die Metamerie schliesst die Segmentation des Rückenmarkes nicht aus. Das metamere Centrum für einen Körperabschnitt erstreckt sich eben durch alle Segmente des Rückenmarkes, welche von diesem Körpertheile Fasern erhalten, respective an denselben abgeben. Das metamerische Centrum steht also mit einer Reihe von Wurzeln in Verbindung, liefert aber für jede nur einen Theil ihrer Elemente, nämlich nur diejenigen Nervenfasern, welche zu einem bestimmten Körperabschnitte (Finger, Hand, Vorderarm etc.) ziehen, dessen einzelne Punkte annähernd gleich weit vom metamerischen Centrum entfernt sind.

Es besteht also nach Brissaud im Rückenmarke eine doppelte Gliederung der sensiblen Elemente, eine segmentale, welche er für identisch hält mit der radiculären, und eine metamerische. Eine spinale Läsion kann entweder segmentale Sensibilitätsstörungen hervorrufen durch partielle Läsion der verschiedenen metameren Centren und Läsion aller zu einem Segmente gehörigen sensiblen Elemente oder sie kann bei nur partieller Läsion mehrerer aufeinander folgender Segmente einen (centralen) metameren Empfindungsausfall erzeugen.

Für diese Theilung der grauen Substanz der spinalen Intumescenzen in Etagen (secundäre Metamerie derselben) tritt Brissaud ungemein warm ein. „Elle ne peut pas ne pas exister."

Die wesentliche Bedeutung der geistreichen Hypothese Brissaud's liegt darin, dass sie die Möglichkeit gewähren würde, Sensibilitätsstörungen von „centralem Typus" unter Umständen durch spinale Läsionen zu erklären, ohne eine gleichzeitige hysterische Affection annehmen zu müssen. Bisher ist aber erst in vereinzelten Fällen (u. a. von Bouchaud) versucht worden, die Metamerie zur Erklärung eigenartig configurirter spinaler Sensibilitätsdefecte heranzuziehen.

Die schwierige in Discussion stehende Frage wird noch wesentlich durch den Umstand complicirt, dass de facto sich häufig zu einer unzweifelhaften Syringomyelie eine ebenso zweifellose Hysterie hinzugesellen und dann die „centralen" (gliedweisen) Sensibilitätsstörungen hervorrufen kann. Ich habe solche Fälle selbst gesehen und führe aus der Literatur noch Fälle von Asmus, Agostini, Guinon-Dutil, Oppenheim u. a. an.

Bei diesen so ausserordentlich widerspruchsvollen Befunden und Anschauungen schien es mir geboten, die Frage an einem eigenen umfangreichen Material eingehend und unvoreingenommen zu überprüfen. In den letzten vier Jahren wurden fast sämmtliche in meine Beobachtung gelangten Fälle in Bezug auf Sensibilität unter besonderer Berücksichtigung segmentaler Störungen eingehend untersucht; die meisten Kranken wurden, um Irrthümer auszuschliessen, wiederholten Sensibilitätsprüfungen unterzogen. Die Untersuchungen wurden theils von mir, theils von meinen Hilfsärzten Dr. Kienböck und Dr. Hahn vorgenommen. Die von Hahn erhobenen Ergebnisse hat derselbe schon vor Jahren publicirt.

Als Facit unserer Untersuchungen möchte ich den Satz aussprechen, dass bei sorgsamer Prüfung in der grossen Mehrzahl der Fälle von Syringomyelie sowohl für Schmerzsinns- als auch Temperatursinnsstörungen und für die Anästhesien sich eine segmentale Anordnung und zumeist auch segmentale Ausbreitung der Empfindungsanomalien nachweisen lässt. Allerdings ist der Sensibilitätsausfall in verschiedenen Hautabschnitten eines segmentalen Bezirkes oft sehr verschieden gross, und bisweilen ist der Nachweis einer radiculären Empfindungsstörung schwer zu führen. Ich habe schon früher das Untersuchungsergebnis Hahn's angeführt, das wir später noch mehrmals wiederfanden, dass nämlich die Empfindungsdefecte peripher deutlicher waren, dass aber diese „centralen" Störungen stets im Rahmen der „segmentalen" sich hielten.

Andererseits aber muss ich hervorheben, dass unter der grossen Zahl der eingehend examinirten Fälle sich mehrere Beobachtungen vorfanden, in welchen bei Fehlen jedes anderen hysterischen Stigmas eine zweifellos gliedweise Gruppirung der Sensibilitätsstörung bestand. Es handelte sich um intelligente Patienten, welche sonst präcise Angaben machten, und es ist wichtig, dies zu betonen, da wir mehrmals bei aufgeweckten Kranken noch segmentale Sensibilitätsstörungen fanden, welche sonst unentdeckt geblieben wären. In manchen Abschnitten der bandförmigen Zonen an den Extremitäten kann nämlich die Verminderung der Empfindlichkeit gegenüber den benachbarten Hautstellen so gering sein, dass sie bei nicht genügender Aufmerksamkeit des Arztes oder nicht hinreichender Intelligenz des Kranken entgeht. Sind wir ja ohnehin bei diesen Untersuchungen sehr auf den guten Willen und die Geduld des Kranken

angewiesen. Selbstverständlich wurden suggestive Beeinflussungen bei den Prüfungen möglichst vermieden.

Wir haben Sensibilitätsstörungen segmentaler Natur an allen möglichen Körperstellen in Fällen von Syringomyelie gefunden: an den unteren Extremitäten und der Genitalgegend bei lumbosacralen und dorsolumbalen Formen, am Rumpfe, an den oberen Extremitäten, am behaarten Kopfe, im Gesichte und sogar an der Mundschleimhaut bei den höher gelegenen Höhlenbildungen, so dass wir behaupten können:

Fig. 1.

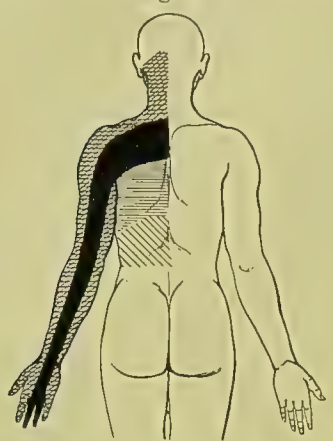
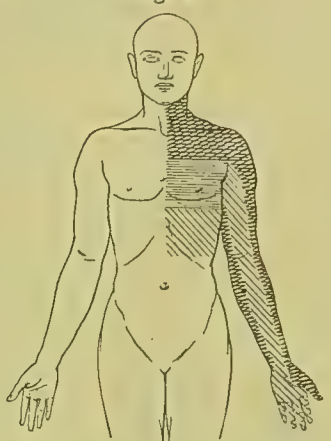


Fig. 2.



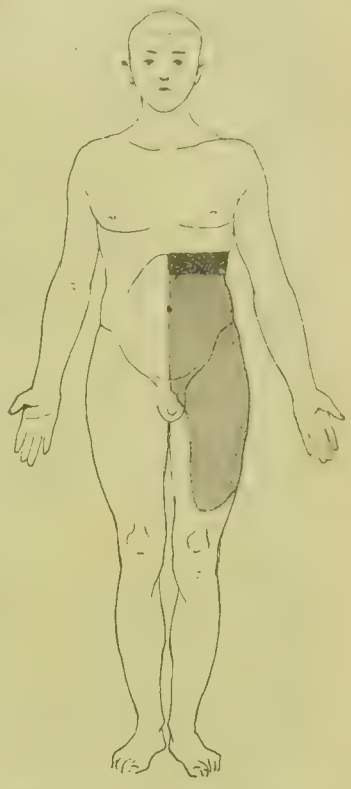
Segmental begrenzte Störung des Schmerzsinnes (Fall von Hahn und mir). Die verschiedene Schattirung zeigt die verschiedenen Grade der Sensibilitätsstörung an. Die ganz dunklen Stellen entsprechen dem Territorium completer Analgesie.

Die Syringomyelie kann bei jedem beliebigen Höhensitze die oberflächlichen Empfindungsqualitäten betreffende Sensibilitätsstörungen von segmentalem Typus hervorrufen. Dies gilt sowohl für dissociirte als auch für nicht dissociirte Empfindungslähmungen. Wir haben auch zu wiederholtenmalen das Neuergriffensein bisher intacter Abschnitte der Hautoberfläche studirt und in den meisten Fällen ein — wenn auch nicht gleich zu Beginn streng — segmentales Fortschreiten der Empfindungsanomalien festgestellt. Aber auch hier gibt es bemerkenswerte Ausnahmen. Wir haben bisweilen allerdings exquisit bandförmige Zonen an den oberen Extremitäten erhalten, welche aber nach ihrer Lage nicht den bekannten segmentalen Sensibilitätsdefecten entsprechen. So habe ich erst vor kurzem bei einer Frau (allerdings konnte ich dieselbe nur zweimal untersuchen) einen streifenförmigen, die Schmerzempfindung betreffenden Defect am rechten Arme gesehen, welcher den Daumen, die radiale Seite der Hand und des Vorderarmes betraf, dann aber über die Ellbogenbeuge sich auf die mediale Seite des Oberarmes begab und so die Axilla, respective den Rumpf erreichte und sich dann auf ihn fortsetzte. Bisher fand ich solche Sensibilitätsstörungen in Form von Spiralbändern nicht beschrieben. Das Vorkommnis verdient aber

doch registrirt zu werden. Ich habe es bisher zweimal beobachtet. Ueber die Erklärung werden wir später sprechen.

Wir kommen nun auf die frühere Bemerkung zurück, dass das gliedweise Befallensein von Extremitäten in seltenen Fällen von Syringomyelie auch nach meinen neueren Untersuchungen sichergestellt ist. Diese Befunde sind, wie erwähnt, nicht vereinzelt. Auch nach der Publication von Lachr's Arbeit haben solche Störungen ausser Brissaud noch Bouchaud, Chrétien-Queyrat beobachtet. Ich habe ein Abschneiden der Sensibilitätsstörung mit einer circulären Linie an der Hand, der Ellbogenbeuge, dem Oberarm und an der Schulter gesehen. In letzterem Falle fehlte die Fortsetzung am Rumpfe nicht, betraf aber nur die angrenzenden Thoraxabschnitte und die Sensibilitätsstörung begrenzte sich mit einer von der Mammillarlinie über den Cucullaris zur Spina scapulae und von da schief gegen die Achselhöhle zu absteigenden Linie, ohne die Mittellinie des Körpers zu erreichen.

Fig. 3.



Störung des Schmerz- und Temperatursinns (Fall 54). Die dünklere Schraffirung entspricht der geringeren Sensibilitätsstörung.

Die Störung der oberflächlichen Sensibilität bei Syringomyelie zeigt also zwei (wie wir später sehen werden eigentlich drei) Haupttypen: Den segmentalen als den gewöhnlichen und das gliedweise Befallensein (centralen Typus) als den viel selteneren. Die Uebergangsformen sind relativ häufig und zeigen überwiegend segmentalen Typus bei Angedeutetsein des centralen.

Bei der anatomischen Erklärung dieser Sensibilitätsdefecte muss man sich stets die anatomischen Destructionen bei Syringomyelie vergegenwärtigen. In vielen Fällen ist bei Syringomyelie die ganze graue Substanz oder doch wenigstens die der Hinterhörner durch eine Reihe an einander angrenzender Segmente complet destruirt. In diesen Fällen wird der Sensibilitätsausfall rein segmentaler Natur sein, da ja die Verbindung aller jener sensiblen Fasern mit den höheren Stellen des Centralnervensystems unterbrochen ist, welche die betreffenden Rückenmarksabschnitte passiren. Bei Syringomyelie findet man allerdings nicht selten ein solches Verhalten, oft aber wechselt die Ausdehnung der Läsion innerhalb der einzelnen Segmente in horizontaler und verticaler Richtung sehr erheblich. Es gelangt dann nur ein Theil der Substantia grisea eines Segmentes zur Destruction, und zwar in ganz regelloser Form. Durch den Umstand nun, dass ein mehr minder grosser Theil der Substantia grisea innerhalb eines afficirten Rückenmarksabschnittes functionsfähig bleiben kann, muss der Sensibilitätsausfall gewisse Modificationen erfahren. Denn die vom afficirten Rückenmarksabschnitte austretenden (eigentlich in den-

selben einstrahlenden) Nervenwurzeln stehen zum Theile mit einem ganz integren Theile der grauen Substanz in Verbindung, während ein anderer Theil der Wurzelfasern zu einem destruirten Abschnitte führt. Es ist nun sehr wahrscheinlich, dass auch in einem Segmente des Rückenmarkes eine gewisse Unterordnung stattfindet, so dass verschiedene Punkte eines segmentalen Hautterritoriums mit verschiedenen Theilen des Rückenmarksabschnittes in Verbindung stehen. Auch ist es wahrscheinlich, dass die an der Peripherie räumlich benachbarten Hautstellen auch eine spinale nachbarliche Repräsentation besitzen. Es würde dann durch eine partielle Läsion eines Segmentes derjenige Bezirk des segmentalen Hautterritoriums besonders schwer geschädigt werden, welcher in dem destruirten Spinalabschnitte seine medullare Repräsentation hat, während die restirende Hautfläche des radiculären Hautabschnittes, deren Kerngebiet nicht getroffen ist, auch Störungen aufweisen kann, die aber wesentlich geringer sind. Dieser Modus der Destruction und der centralen Anordnung im Rückenmarksgrau, welchen auch Laehr im Auge gehabt zu haben scheint, kann sehr wohl den von Hahn, Kienböck und mir zu wiederholtenmalen gefundenen combinirten Typus (centrale Sensibilitätsstörung im Rahmen der segmentalen) erklären. Es wäre auch die Möglichkeit vorhanden, dass die vollständige Integrität eines Theiles der Substantia grisea durch eine grössere Höhe des Rückenmarkes hindurch Symptome liefert, welche dem centralen Typus der Sensibilitätsstörung entsprechen. Auch ist noch zu berücksichtigen, dass bei Syringomyelie so oft die benachbarte weisse Substanz mitleidet und dass gerade bei der Läsion der weissen Substanz (wie wir von anderen Spinalaffectionen her wissen) mit Vorliebe die am meisten distal gelegenen Körperabschnitte Sensibilitätsstörungen aufweisen.

Mit diesen Ausführungen nähere ich mich den Anschauungen Brissaud's über die spinale Metamerie, indem ich der Ansicht bin, dass unter Umständen eine durch mehrere Segmente des Rückenmarkes sich erstreckende, partielle Läsion der grauen Substanz einen Empfindungsausfall nur in einem Theile des segmentalen Hautterritoriums zur Folge haben könne. Hat sich im Ursprungsgebiete mehrerer Hautterritorien ein analoger Vorgang vollzogen, so kann sich vielleicht eine gliedweise Sensibilitätsstörung entwickeln. Jedoch bin ich der Ansicht, dass das Auftreten dieser Form der Sensibilitätsstörung rein zufälliger und wohl oft nur transitorischer Natur ist und nicht durch Destruction gewisser vorgebildeter Kerne hervorgerufen ist. Die früher erwähnte Sensibilitätsanomalie an den oberen Extremitäten in Form von Spiralbändern liesse sich dann auch so erklären: Durch einen Zufall bei eigenthümlicher Ausbreitung des spinalen Processes sind im Gebiete verschiedener Segmente Hautterritorien unempfindlich geworden, welche derart an einander stossen, dass eines die Fortsetzung des anderen zu bilden scheint. Wahrscheinlich handelt es sich nur um eine vorübergehende Gruppirung der Störungen, welche späterhin eine andere, noch mehr den Segmenten entsprechende Begrenzung darbieten dürften.

Bei der ausserordentlichen Mannigfaltigkeit des anatomischen Processes in Bezug auf die Ausdehnung in horizontaler und verticaler Beziehung dürfte die Kenntnis der sensiblen Störungen bei Syringomyelie noch immer nicht abgeschlossen sein.

Bisher wurden die Sensibilitätsstörungen bei centralen Höhlenbildungen besprochen, welche erstere ihre Entstehung der Läsion eintretender Wurzeln oder des centralen Grau's verdanken. Es gibt aber, wie vor allem Laehr ausgeführt hat, noch eine zweite grosse Gruppe sensibler Störungen bei Syringomyelie, entstanden durch Leitungsunterbrechung der langen sensiblen Bahnen. Es findet sich dann eine Empfindungslähmung, welche von der Stelle der Leitungsunterbrechung nach abwärts bis zu den Zehen reicht; die obere Grenze des Sensibilitätsdefectes ist segmental. Diese Empfindungsstörungen bilden dann eine Theilerscheinung des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes, der sich in solchen seltenen Fällen nachweisen lässt; es besteht also dann auf der einen Seite motorische Parese, auf der anderen partielle Empfindungslähmung für Schmerz- und Temperatursinn. Laehr hat von diesen seltenen Formen die Fälle von Bernhardt, Oppenheim, Roth, Schultze und den zweifelhaften von Rosenbach-Schchterback zusammengestellt. Laehr hebt bei Besprechung der Brown-Sequard'schen Lähmung hervor, dass die partielle Empfindungsstörung bei diesen Affectionen in der Regel eine sehr schwere ist im Gegensatze zu den gewöhnlichen Empfindungsstörungen bei Syringomyelie, bei welcher zumeist durch lange Zeit nur eine verschieden starke Herabsetzung, erst in sehr vorgeschrittenen Stadien ein vollkommener Verlust der betreffenden Empfindungen eintritt. Mir fällt aber auf, dass bei den Syringomyelien mit Brown-Sequard'schem Typus die Analgesie und Thermoanästhesie unterhalb der Hauptläsionstellen zumeist nicht complet ist, wahrscheinlich weil nicht alle langen sensiblen Bahnen durch die Gliose auf einmal getroffen werden.

Aehnliche Empfindungsstörungen, wie die eben erörterten, wurden auch bereits mehrmals bei Syringomyelie, und zwar bei einseitigen, sehr langgestreckten Hinterhornaffectionen beobachtet. In diesen Fällen bestand aber kein Brown-Sequard'scher Symptomencomplex, und sind auch die sensiblen Anomalien nicht auf Unterbrechung langer Bahnen zurückzuführen; diese Empfindungsstörung ist vielmehr auch als segmentale zu betrachten, verursacht durch die Destruction der einzelnen in das Grau des Hinterhorns einstrahlenden sensiblen Bahnen. Solche im ganzen sehr seltene Befunde beschreiben Rossolimo und Dejerine-Sottas.

Eine sensible Hemiplegie kann also bei bestehender Syringomyelie zum mindesten auf dreierlei verschiedene Weise zustande kommen: 1. durch Erkrankung der weissen Substanz, respective der langen sensiblen Bahnen innerhalb der Grenzen des Rückenmarkes oder in der Medulla oblongata; dann kann auch der Brown-Sequard'sche Symptomencomplex daneben bestehen; 2. durch langgestreckte Hinterhornerkrankung; 3. durch eine begleitende Hysterie.

Störungen der einzelnen Empfindungsqualitäten.

Schon die ersten Autoren, welche sich mit der klinischen Diagnose der Syringomyelie beschäftigten, Kahler und Schultze, hoben als ganz besonders wichtiges und auffallendes Symptom die schwere Betheiligung des Schmerz- und Temperatursinnes im Vergleiche zu den Schädigungen

der anderen Empfindungsarten hervor. Auch heute noch bei besserer Kenntnis der klinischen Eigenthümlichkeiten der Syringomyelie und ihrer atypischen Formen müssen wir schwere Alterationen im Bereiche der Schmerz- und Temperaturempfindung als die häufigste und zumeist auch klinisch am stärksten hervortretende Sensibilitätsanomalie bezeichnen, wenn auch andere Empfindungsqualitäten nicht selten mehr minder erhebliche Schädigungen erfahren.

Wegen des ungemein oft bei Syringomyelie erhobenen Befundes einer isolirten Analgesie und Thermoanästhesie bei erhaltenen anderen Empfindungsqualitäten hat man diese Sensibilitätsanomalie als „syringomyelische Dissociation" bezeichnet; es lässt sich aber diese Benennung nicht als charakteristische Bezeichnung aufrecht erhalten, da gerade diese Form der Dissociation der Empfindungen eine sehr häufige ist, sowohl bei organischen, als auch bei functionellen Nervenerkrankungen gefunden wurde und nicht einmal unter den organischen Nervenleiden den Spinalaffectionen eigenthümlich ist, sondern auch Neuritiden und Cerebralerkrankungen in vereinzelten Fällen zukommt. Auch gibt es nunmehr schon eine Reihe von Spinalleiden, bei welchen die „syringomyelische Dissociation" zur Beobachtung gelangte (Hämatomyelie, traumatische Nekrose, Tumoren, Lues spinalis, multiple Sklerose, Malum Potti etc.). Man wird also diesen Ausdruck der Kürze wegen beibehalten dürfen, wenn man nicht daran vergisst, dass die Bezeichnung in keiner Weise in fraglichen Fällen die Diagnose präjudicirt.

Berührungsempfindung.

Während in den früheren Jahren trotz gegentheiliger Befunde einzelner Autoren, unter welchen letzteren namentlich Schultze zu nennen ist, die Integrität der Berührungsempfindung bei Syringomyelie als regelmässiger Befund hingestellt wurde, ist in dieser Hinsicht im Laufe der Zeit eine wesentliche Wandlung der Ansichten eingetreten. Allerdings gibt es Kranke, bei welchen auch eine längere Beobachtungsdauer keine Störung der Berührungsempfindung aufzudecken vermag, jedoch ist in vielen Fällen dennoch eine Alteration vorhanden.

Die Sensibilitätsuntersuchungen wurden von den Forschern auf das genaueste mit Benützung aller bekannten Methoden vorgenommen. Im wesentlichen wurden folgende Fähigkeiten geprüft:

Erkennung feiner Berührungen (mit einem Faden oder einem Pinsel), eines leichten Druckes und Unterscheidung von Nadelstichen. Neben diesen ganz allgemein gebräuchlichen Untersuchungsmethoden wurde in einer Zahl von Fällen die Grösse der Weber'schen Tastkreise vermittelst des Tastzirkels festgestellt. Hiezu kamen noch in vereinzelten Beobachtungen einige spezielle Prüfungen: Rumpf untersuchte bei seinem Kranken, wie die successiven tactilen Eindrücke percipirt wurden (Methode von Vierordt und Leube), Critzmann und Rummo das Vermögen der Haut, verschieden dichte Flüssigkeiten zu unterscheiden; mehrere Autoren bedienten sich der von Leyden angegebenen elektrocutanen Prüfung der Hautsensibilität. In einigen Fällen wurde die Perception von Stimmgabelschwingungen geprüft, jedoch muss bemerkt werden, dass neuere Arbeiten kaum zweifeln lassen, dass diese Methode

uns Aufschlüsse über die Sensibilität tiefer Theile (namentlich der Knochen und des Periostes), aber nicht über Berührungsempfindung liefert. Ten Cate und Stransky untersuchten die „correlative Empfindlichkeitsschwankung" mittels der Frey'schen Reizhaares. Ich habe bei meinen Untersuchungen nahezu alle hier angegebene Methoden bei verschiedenen Fällen zur Anwendung gebracht.

Diese Untersuchungen haben ganz im allgemeinen ergeben, dass auch bei Syringomyelie Veränderungen der Berührungsempfindung eintreten können. Bei bestimmten Formen, namentlich den mit umfangreicheren trophischen Störungen verbundenen, sind sie häufiger, finden sich aber auch bisweilen bei den rein sensiblen Typen. Häufiger sind die Hypästhesien in den späteren Stadien der Krankheit, jedoch können sie sich nach meinen Erfahrungen schon in Frühstadien angedeutet finden. Die Empfindungsstörung kann alle Abstufungen von leichter, eben angedeuteter Hypästhesie bis zur completen Anästhesie umfassen.

Die tactile Sensibilität ist nicht gerade selten bei Syringomyelie gestört. Roth hat in 11 unter 18 Fällen eine bisweilen erhebliche Störung der tactilen Sensibilität gefunden, ich habe sie oft bei Syringomyelie gesehen und Achard, Joffroy-Achard, Th. Hitzig, Hückel, Stein, Marwedel, Oppenheim, Bernhardt, Raymond, Gyurman, Homén, Miura, Sokoloff, Rumpf, Dejerine, Critzmann, Laehr nebst vielen anderen Autoren thun ihrer Erwähnung. Raymond hat diese Anomalie bei Syringomyelie zum Gegenstande einer besonderen Arbeit gemacht.

Wenn auch Anomalien der Berührungsempfindung nach diesen Ausführungen bei Syringomyelie keineswegs selten sind, muss doch hervorgehoben werden, dass complete Anästhesien in grösserer Ausdehnung sich nur sehr selten auf der Hautoberfläche vorfinden; zumeist ist eine schwere Sensibilitätsstörung an einen relativ kleinen Bezirk gebunden. Fälle mit Anästhesie des grössten Theiles der Hautoberfläche oder des ganzen Körpers, wie die Raymond's und Schüppel's, gehören zu den grossen Seltenheiten.

Auch die Ausdehnung der Anästhesie, respective Hypästhesie und ihre Begrenzung ist in den letzten Jahren zu wiederholtenmalen eingehend studirt worden. Laehr hob hervor, dass man regelmässig Tastsinnsstörung in jenen Fällen von Syringomyelie finden dürfte, in welchen der Process auf die Hinterstränge und Hinterwurzeln direct oder indirect einwirke. Als Begrenzungstypus auch dieser Sensibilitätsstörungen postulirt Laehr den segmentalen, und seine Ausführungen sind sehr geeignet, diese Annahme zu unterstützen. In zwei seiner eigenen Beobachtungen waren die Hypästhesien von deutlich segmentaler Begrenzung. Ich habe vor kurzem erst in Fällen von Syringomyelie zweifellos segmental angeordnete Defecte der Berührungsempfindung an den oberen Extremitäten gesehen. Auch gibt es in der Literatur mehrere Beobachtungen, in welchen streifenförmige Hypästhesien an den oberen Extremitäten sich auf den Rumpf fortsetzten (Kahler, Dejerine, Hahn, Th. Hitzig), oder Anästhesien einer ganzen oberen Extremität auf dem Rumpfe ihre Fortsetzung fanden und mit analogen Sensibilitätsstörungen der anderen Seite jene segmental begrenzte Figur des Defectes hervorriefen, welche Charcot treffend als „westenförmige" Anästhesie bezeichnet (nach Laehr Fälle von Raymond,

Marwedel, Gyurman, Bernhardt, Oppenheim). Dass die gleichen Verhältnisse für die Beine und die untere Rumpfhälfte gelten, ist nicht überraschend (Fall von Rumpf). Halbseitig war der Empfindungsdefect in einem Falle von Joffroy-Achard. Auch eine Ausbreitung auf die Kopfhaut und Haut des Gesichtes mit ähnlichen Begrenzungen wie für Schmerz- und Temperaturempfindung ist beschrieben (Dejerine-Mirallié, Hahn).

In selteneren Fällen (Lloyd, eine eigene Beobachtung) scheint aber der segmentale Typus nicht eingehalten zu werden, sondern der centrale. Da es sich zumeist um Hypästhesien und nicht um Anästhesien handelt, die Störung oft gegen die Umgebung zu allmählich abklingt, lässt sich gerade diese Frage — ob nicht doch eine eben nur angedeutete segmentale Sensibilitätsstörung vorhanden war — nicht so sicher entscheiden wie bei der Schmerz- und Temperaturempfindung. Laehr ist der Ansicht, dass dieser (centrale) Typus öfters durch eine Complication mit Hysterie oder peripherer Neuritis bedingt war. Hahn betont gerade für die Berührungsempfindung das Vorkommen einer centralen Empfindungsstörung im Rahmen einer segmentalen.

Was die Coincidenz mit anderen Empfindungsstörungen betrifft, zeigt die Erfahrung, dass sich die tactile Sensibilität mit Vorliebe an jenen Körperregionen gestört findet, an welchen besonders schwere Alterationen der thermischen Empfindung und des Schmerzsinnes bestehen. Das Territorium der Hypästhesie ist zumeist nicht unerheblich kleiner als das der Analgesie und Thermoanästhesie. Relativ oft kommen schwere Hypästhesien und Anästhesien an den Händen beim Typus Morvan vor, jedoch gibt es auch Fälle mit diesem Typus und ganz integrer Berührungsempfindung.

Mehrmals wurden Störungen der tiefen Sensibilität (des Lagegefühls) gerade an jenen Extremitätenabschnitten beobachtet, an welchen Anästhesien bestanden (Laehr, Bechterew, Gyurman, H. Müller, eigene Beobachtungen); Laehr betont, dass die tactilen Hypästhesien wie bei Tabes den Lagegefühlsstörungen nachfolgen können. Jedoch ist ein gleichzeitiges Vorkommen beider Empfindungsstörungen bei der relativen Häufigkeit derselben eigentlich ziemlich selten.

Als anatomisches Substrat dieser Empfindungsstörung nehmen Laehr und Raymond Läsionen der weissen Substanz (Hinterstränge) an.

Das Verhalten der tactilen Sensibilität bei Syringomyelie lässt sich nach diesen Erörterungen, wie folgt, charakterisiren: In vielen Fällen von Syringomyelie bleibt die Berührungsempfindung intact. Tritt eine Abstumpfung der tactilen Sensibilität ein, so schreitet sie selten auf einem grösseren Hautterritorium zur completen Anästhesie fort, sondern beschränkt sich zumeist auf einen kleineren Hautbezirk. Die Begrenzung der Sensibilitätsdefecte ist häufiger segmental, viel seltener central und hält sich innerhalb der Grenzen des anderen cutanen Empfindungsausfalles. Ein Parallelismus mit Störungen der tiefen Sensibilität ist nur in vereinzelten Fällen nachweisbar.

Ausser durch die gewöhnlichen Untersuchungsmethoden wurde die Hypästhesie auf verschiedenen Wegen festgestellt. Nicht allzuhäufig

wurde die elektrocutane Sensibilität geprüft. Ihre Herabsetzung, unter anderen von Targowla, Müller, Hückel, Kofend erwähnt, deckt sich zumeist mit der auf andere Weise festgestellten Hypästhesie. Critzmann fand eine Herabsetzung der Fähigkeit, verschieden dichte Flüssigkeiten zu unterscheiden. Andere Autoren berichten über Vergrösserung der Weber'schen Tastkreise. Rumpf hatte zu ermitteln versucht, welche Länge ein Strich auf der Haut haben müsse, um als solcher empfunden zu werden, und hatte eine Aenderung der Perception von Berührungen namentlich an den analgetischen Hautstellen beobachtet. Auch Critzmann fand ein analoges Verhalten. Auch ich habe zu wiederholtenmalen bei Nachprüfung dieses Verfahrens schwere Sensibilitätsdefecte gefunden; namentlich auffallend sind die Veränderungen bei ihrer Localisation im Trigeminusgebiete: es sind dann oft Striche von mehreren Centimetern Länge erforderlich, um als Bewegung und nicht als einfacher Druck erkannt zu werden.

Stransky und Ten Cate prüften bei Syringomyelie die „correlative Empfindlichkeitsschwankung". Bei normalen Individuen fanden sie bei localer Anästhesie einer Hautstelle Hyperästhesie der Umgebung und Hyperästhesie an den symmetrisch gelegenen segmentalen Gebieten der Gegenseite. Bei zwei Syringomyelischen war weder über den hypästhetischen Stellen eine correlative Empfindlichkeitsschwankung nachweisbar, noch liess sie sich von ihnen aus projiciren. Hingegen reagirten Hautstellen, welche nicht afficirten Segmenten angehörten, normal auf die Anästhesirung anderer normal empfindender Stellen (Methode von Frey).

Mehrmals konnte ich durch wiederholte Berührungen einer hypästhetischen Hautstelle noch eine Tastempfindung auslösen. Es ist dies offenbar ein Summationsvorgang. Polyästhesie sowie Allochirie habe ich nie beobachtet. Nur einmal habe ich, wie A. Stein, in einem uncomplicirten Falle von Syringomyelie eine deutliche Verspätung der Berührungsempfindung gesehen. Auch Dejerine hat dieses Symptom nur ein einzigesmal bei Syringomyelie gesehen. Zu wiederholtenmalen habe ich Nachempfindungen als ein allerdings vorübergehendes, immerhin aber den Kranken durch Wochen und Monate belästigendes Symptom gefunden. Jede Berührung an bestimmten Körperstellen fühlt der Kranke noch Minuten lang, jeden Nadelstich empfindet er noch durch längere Zeit hindurch als schmerzhafte Sensation, welche bisweilen erst geraume Zeit nach der Berührung exacerbirt. Bisweilen lassen sich die Nachempfindungen auch von hypästhetischen Hautstellen auslösen (Laehr). Ich habe erwähnt, dass diese Erscheinung zumeist vorübergehend ist: sie gehört in der Regel der Gruppe von Symptomen an, welche der sensiblen Lähmung vorausgeht, verschwindet an dem einen Orte, an welchem der definitive Ausfall der Empfindung eintritt, und lässt sich an anderen Punkten als erstes Symptom der beginnenden Sensibilitätsparese ausfindig machen. In dieselbe Gruppe gehören die Hyperästhesien, welche sich mitunter an grösseren Abschnitten der Körperoberfläche localisiren und eine ganz analoge Bedeutung als Prodromalsymptom einer Sensibilitätslähmung besitzen, dann auch zumeist die gleiche Anordnung, respective Begrenzung erkennen lassen wie der später nachfolgende Sensibilitätsausfall, selten aber durch längere Zeit

bestehen. Sie scheinen bei den mit Tumoren und meningealen Veränderungen complicirten Syringomyelien häufiger vorzukommen und auf Rechnung der Complication zu setzen zu sein.

Ein sehr seltener Fall von Anästhesie, welche beinahe den ganzen Körper betraf, ist von Schüppel beschrieben worden: der Kranke konnte Gegenstände nur fassen, wenn er sie sah; er musste sein Taschentuch immer aus der Tasche heraushängen lassen, da er es sonst nicht fand; in der Nacht konnte er die Decke, welche er verloren hatte, nicht wieder finden; wenn er im Bette auf dem Rücken lag, hatte er, solange das Nachtlicht brannte, ein ganz normales Bewusstsein; sobald aber das Licht ausgelöscht war, und den Kranken völlige Dunkelheit umgab, hatte er das Gefühl, wie wenn er vollkommen frei in der Luft schweben würde und in Gefahr wäre, immer tiefer zu fallen.

Die Berührungsempfindung, welche von den Schleimhäuten des Mundes, der Nase, des Rachens, Rectums, der Urethra und Blase ausgelöst werden kann, ist in der Regel gut erhalten. Ueber Störungen derselben werden wir später zu sprechen haben.

So wie die anderen Symptome bei Syringomyelie gewissen Schwankungen ausgesetzt sind, scheint dies auch für die Berührungsempfindung zu gelten. Es kann das Territorium, in dessen Bereiche Hypästhesie besteht, sich temporär erheblich einengen.

Schmerzempfindung.

Die Störungen der Schmerzempfindung stellen nicht nur eines der wichtigsten, sondern auch eines der interessantesten Symptome bei Syringomyelie dar. Dass die Dissociation der Tast- und Schmerzempfindung zu den Cardinalsymptomen der spinalen Höhlenbildungen gehört, wurde bereits öfter erwähnt.

Es wurde auch schon früher hervorgehoben, dass ein Stadium heftiger Schmerzen an später schwerere Veränderungen aufweisenden Körperstellen ein häufiges Vorkommnis sei. Zu gleicher Zeit oder nach einem gewissen Zeitabschnitte können sich auch Hyperalgesien entwickeln, welche den Platz occupiren, welcher auch später von sensiblen Defecten eingenommen wird. In diesem Stadium kann schon jede Berührung intensiv schmerzen, das leichte Kneifen einer Hautfalte zu den lebhaftesten Abwehrbewegungen führen; zumeist bestehen auch lang dauernde und quälende Nachempfindungen. Mir ist es aufgefallen, dass gerade in jenen Fällen, in welchen besonders heftige sensible Reizerscheinungen in einzelnen Extremitäten sich abspielten, besonders oft auch unwillkürliche Bewegungen in den betreffenden Gliedmassen auftraten.*)

Nach diesem Reizstadium oder auch ohne ein solches stumpft sich zumeist allmählich die Schmerzempfindung ab, wobei in der Regel zuerst durch längere Zeit nur eine Hypalgesie vorhanden ist, bis nach und nach sich complete Analgesie einstellt, aber nur allmählich an Terrain gewinnt. Die Erkennung der Störung der Schmerzempfindung ist oft nur eine zufällige. Den Kranken fällt es auf, dass Verletzungen nicht schmerzen, dass auch umfangreiche Verbrennungen nicht wehe thun.

Die Prüfung auf die Schmerzempfindung erfolgte gewöhnlich mit der Nadel, durch Drücken von Hautfalten, Anlegen heisser Gegenstände oder mittels starker faradischer Ströme. Ist die Schmerzempfindung tiefer Theile

*) Nach Niederschrift dieser Zeilen finde ich auch dieses Verhalten in der Krankengeschichte eines Falles von De la Camp erwähnt.

gestört, so gelangen bisweilen, wie noch dargethan werden wird, ganz heroische Prüfungsmethoden zur Anwendung. Der Nachweis der completen Analgesie ist ja nicht schwer zu führen, jedoch lassen sich namentlich beginnende Hypalgesien nur bei sorgfältiger vergleichender Prüfung und Berücksichtigung der normalen Schmerzempfindlichkeit der betreffenden Hautstelle erkennen.

Die tiefen Gebilde können gleich den oberflächlichen bei Syringomyelie vollkommen die Schmerzempfindung einbüssen. Ein vollständiger Parallelismus besteht bisweilen, aber keineswegs immer und ist gewiss nicht erforderlich. So wurde zu wiederholtenmalen auch von mir Analgesie der Haut eines Extremitätenabschnittes gefunden, während Knochen und Gelenke nicht analgetisch waren, und umgekehrt noch häufiger complete Knochen- und Gelenksanalgesie beobachtet, während die Haut noch keine wesentliche Hypalgesie erkennen liess. In einem Falle Sokoloff's wurde eine Nadel lange schmerzlos im Ellbogengelenke getragen: erst als sie durch die Haut fühlbar wurde, also an die Oberfläche kam, traten Schmerzen auf. Die Analgesie der tiefen Theile documentirt sich am besten durch das vollkommen schmerzlose Auftreten der Spontanfracturen, mit welchen die Kranken oft noch arbeiten, sowie durch die schmerzlose Entwicklung schwerer Gelenksveränderungen und tiefsitzender Eiterungsprocesse. Zu wiederholtenmalen wurden an solchen Kranken Operationen ohne Narkose und ohne Localanästhesie vorgenommen (unter anderen in Fällen von Nissen, Sokoloff und Graf), und wurden dabei recht interessante Beobachtungen gemacht. Es kann die Berührungsempfindung (anscheinend aber nur bei etwas stärkerem Drucke) und das Localisationsvermögen wenigstens im wesentlichen erhalten sein, während die Schmerzempfindung vollkommen erloschen ist. Einer meiner Kranken gab bei einer an ihm ohne Narkose schmerzlos vorgenommenen Muskelexcision immer ganz prompt an, was für Manipulationen erfolgten. In einem Falle von Sokoloff fühlte der Kranke deutlich das Einrammen einer Nadel in die Scapula, jedoch schmerzte dies nicht. Auch bei tief reichenden Verbrennungen fühlt der Kranke oft die Berührung des Grundes der Brandwunde, ohne Schmerz zu empfinden.

Auch an den Schleimhäuten entwickelt sich oft eine Herabsetzung des Schmerzsinnes: häufiger an der Schleimhaut der Mund- und Rachenhöhle, seltener an der Conjunctiva, der Schleimhaut der Blase, der Urethra, des Rectum. Die Analgesie kann an diesen Schleimhäuten so erheblich sein, dass auch umfangreichere und schwerere Verletzungen nicht schmerzen und Operationen ohne Narkose schmerzlos durchgeführt werden können.

Bisweilen geht auch das specifische Schmerzgefühl verloren, welches physiologischerweise durch Druck bestimmter Organe ausgelöst wird. An anderer Stelle wird noch auf den bei Syringomyelie öfters beobachteten Verlust des specifischen Testikelschmerzes zurückzukommen sein. Hier sei nur erwähnt, dass der Schmerz, welcher durch starken Druck auf den Augapfel zustande kommt, nach meinen Untersuchungen nur sehr selten erlischt: ich habe zu wiederholtenmalen den Bulbus auf derselben Seite noch druckempfindlich gefunden, auf welcher schwerste Schädigung der Schmerzempfindung im Trigeminusgebiete bestand. Auf eine andere interessante Alteration macht Pitres aufmerksam: drückt

man in der Gegend des Epigastriums, so ist die Analgesie der tiefen Theile daselbst auffallend; diese tiefe Analgesie ist zumeist mit Fehlen des Hungergefühles combinirt. In einer Reihe meiner Fälle war dieses Symptom nicht nachweisbar, es ist also wohl ein seltener Befund.

Ich habe vordem erwähnt, dass die Hyp- respective Analgesien bei Syringomyelie bei ihrer Entwicklung zumeist ein langsames Tempo einschlagen und es oft eines Zeitraumes von Jahren bedarf, bis ein grösseres Territorium analgetisch wird. Bisweilen aber kommt dieses Fortschreiten oder die Entwicklung schubweise im Verlaufe von wenigen Stunden oder Tagen als eine Folgeerscheinung der bei Syringomyelie so häufigen apoplektiformen Attaquen zustande. Ich habe ein solches schubweises Weitergehen der Analgesie besonders deutlich bei einer durch Jahre hindurch genau von mir beobachteten Kranken gesehen, bei welcher ich drei apoplektiforme Attaquen und stets im unmittelbaren Anschlusse an dieselben eine erheblich grössere Ausdehnung der analgetischen Hautbezirke constatirte.

Gleich den anderen Symptomen der Syringomyelie gibt es auch erhebliche Remissionen der Störungen der Schmerzempfindung. Die Remissionen vollziehen sich häufiger und sind ausgiebiger bei Hypalgesien; hat sich eine complete Analgesie entwickelt, so sind die Remissionen relativ selten und zumeist geringfügig. Bemerkungen über solche Remissionen findet man unter anderem in den Arbeiten von Goldschmidt, Laehr, Hatschek, Hoffmann, Remak, Roth, Charcot, in einigen meiner früheren Mittheilungen. Die Unkenntnis dieser Remissionen kann in forensisch wichtigen Fällen bedauerliche Irrthümer veranlassen.

In der zeitlichen Entwicklung sind die Anomalien der Schmerzempfindung, namentlich die Reizerscheinungen, oft die ersten Symptome der Krankheit und eilen den anderen Erscheinungen voraus. Es kann auch eine Hypalgesie sich erheblich früher entwickeln als eine Beeinträchtigung des Temperatursinnes und auch das einzige sensible Ausfallssymptom bleiben. In anderen Fällen aber erstreckt sich die Dissociation der Empfindungsstörungen gleichzeitig auf den Temperatursinn, oder es folgt die Analgesie der Thermoanästhesie nach. Es kann dann auch eine Störung der anderen oberflächlichen Empfindungsqualitäten sich entwickeln, ohne dass die Beeinträchtigung der Schmerzempfindung damit Schritt halten müsste. (Eigene Beobachtungen, Bäumler-Reinhold.) Der Umstand, dass die Schmerzempfindung der Haut und der darunter gelegenen tieferen Gebilde zu verschiedenen Zeiten verloren gehen kann, deutet darauf hin, dass die spinale Repräsentation der Schmerzempfindung für diese Gebiete räumlich etwas gesondert liegt.

Ebenso muss kein Parallelismus zwischen der Entwicklung der Analgesien und der Muskelatrophien bestehen. Es entwickelt sich öfters die Muskelatrophie besonders in jenen Bezirken, in welchen eine Analgesie besteht, es kann aber letztere allein vorhanden sein oder lange nach Einsetzen der Muskelatrophie auftreten. Im Falle von Brocq stellte sich eine dissociirte Empfindungslähmung als Spätsymptom zwölf Jahre nach der Entwicklung von Muskelatrophien ein. Auch sind Fälle bekannt, in welchen Muskelatrophien die eine, Hypalgesien die andere Körperhälfte

betrafen. Bezüglich des Verhaltens in Fällen mit Brown-Sequard'schem Symptomencomplexe werden wir weiter unten berichten.

Eine Verspätung der Schmerzempfindung ist bei reiner, nicht mit Tabes complicirter Syringomyelie ein recht seltenes Vorkommnis. Ich habe es in einem Falle an beiden unteren Extremitäten in exquisiter Weise vorgefunden: die Verspätung betrug 3—5 Secunden. Auch A. Stein, Homén und Chantemesse (zweifelhafter Fall!) beobachteten eine deutliche Verspätung der Schmerzempfindung. Im Falle von Korb war das Phänomen sehr deutlich. Mir fiel bei der Durchsicht der Krankengeschichte Korb's auf, dass die Verspätung der Schmerzempfindung stets manifester wurde, je weiter mit der Prüfung peripherwärts vorgegangen wurde. (Rechts: Am Oberarm 2—3 Secunden Verspätung, 7—8 Secunden am Vorderarme und Handrücken, 10 Secunden an der Hand. Links: Am Oberarm keine Verspätung, 3—5 Secunden am linken Vorderarm.) Ob aus einem solchen Verhalten weitergehende Schlüsse zu ziehen sind, müssen erst weitere Beobachtungen lehren. Dejerine sah in einem Falle gar eine Verspätung der Uebertragung von Schmerzeindrücken um 2—3 Minuten.

Untersucht man eine grosse Zahl von Syringomyelien auf die Ausbreitung der Analgesien, respective die räumliche Localisation und Begrenzung, und wiederholt bei denselben Individuen in längeren Zeiträumen die Prüfung, so lässt sich Folgendes als Ergebnis dieser Examina angeben: Mit Laehr müssen wir zwei Formen der Hypalgesien, respective der Analgesien unterscheiden, deren Genese eine anatomisch gänzlich verschiedene Grundlage hat. Die eine Form der Analgesien kommt durch Läsion langer sensibler Bahnen zustande, die andere ist durch Erkrankung der grauen Substanz bedingt.

Die erste Form entsteht dann, wenn der morbide Process auf die weisse Substanz des Rückenmarkes übergeht und die gemeinsam verlaufenden centripetalen Faserzüge leitungsunfähig macht. Es reicht dann die Analgesie von der Höhe der Leitungsunterbrechung an nach abwärts bis zu den Zehen, aber auf der contralateralen Seite der Läsion der weissen Substanz (Roth, Oppenheim, Schultze). Es besteht daneben das Bild des Brown Sequard'schen Symptomencomplexes mehr minder deutlich (Laehr). Die Empfindungsstörung ist in diesen Fällen im ganzen afficirten Territorium ziemlich gleichförmig, jedoch besteht nicht, wie in der Regel in den traumatischen Fällen, complete Analgesie, sondern öfters auch Hypalgesie. Diese Form einer spinalen Hemianalgesie ist ziemlich selten, gleich der anderen, welche durch Localisation der Erkrankung in der ganzen Länge eines Hinterhornes zustande kommt und bisher erst in vereinzelten Fällen (Rossolimo) studirt wurde.

Der andere Typus der Analgesie, hervorgerufen durch einen circumscripten Ausfall in der grauen Substanz und Zerstörung der schmerzempfindenden Fasern einzelner Nervenwurzeln, bevor ihr Anlegen an die gesammelten centripetalen Bahnen stattgefunden hat, ist charakterisirt durch Verlust der Schmerzempfindung in bestimmten Bezirken. Wie im allgemeinen Abschnitte dargelegt wurde, kann dabei der segmentale Typus oder wenigstens der centrale im Rahmen des segmentalen eingehalten werden; dies scheint das häufigere Vorkommnis zu sein. Oder es besteht eine gliedweise Analgesie (centraler

Typus) mit Begrenzungslinien, welche circulär um die Extremitäten herum verlaufen — anscheinend eine sehr viel seltenere Begrenzungsform. Am häufigsten erlischt an einer Extremität die Schmerzempfindung in langen streifenförmigen Bezirken, welche sich allmählich verbreitern und auf den Rumpf fortsetzen können. Recht oft ist relativ frühzeitig auch schon die andere Extremität von ähnlichen Störungen ergriffen; jedoch ist eine völlig symmetrische Localisation und Ausbreitung der Sensibilitätsdefecte auf beiden Körperhälften nicht gewöhnlich (Fig 4 u. 5). Allmählich rücken die Sensibilitätsstörungen stets weiter über den Rumpf vor; die Defecte beider Seiten stossen zusammen, erzeugen die bekannte „Westenform" der Analgesie, oder es beschränkt sich die Analgesie auf eine Seite, die Form eines der Länge nach entzweigeschnittenen Hemdes nachahmend. Schreitet die Analgesie am Rumpfe über Hals und Nacken

Fig. 4.

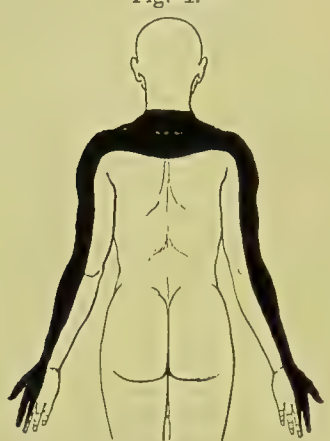
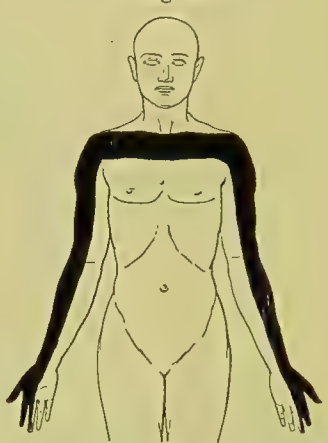


Fig. 5.



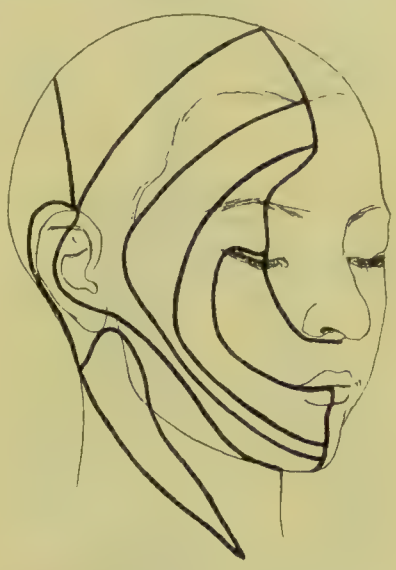
Symmetrische Ausbreitung der analgetischen Zonen auf beide Körperhälften (Fall von Hahn und mir, dieses Buch, Beobachtung 31). Die Begrenzung des Empfindungsausfalles ist segmental.

weiter gegen den Kopf zu fort, so breitet sie sich zu gleicher Zeit in der Regel über die ganze obere Extremität derselben Seite aus. An dem Kopfe angelangt geht sie mit Einhaltung bestimmter Begrenzungslinien, welche v. Sölder näher beschrieben hat, über die behaarte Kopfhaut gegen das Gesicht zu fort.

v. Sölder beschreibt das proximale Fortschreiten des Processes, wie folgt: Der Sensibilitätsdefect tritt in den Bereich des Kopfes mit einer Grenze, die von der Haargrenze am Nacken zum Jugulum in directer Linie absteigt. Beim Fortschreiten nach oben biegt sich die Grenzlinie gegen den Warzenfortsatz hinaus; der obere Pol kriecht weiters über den Ohrmuschelrand empor, während der vordere Schenkel der Grenze gegen das Kinn, der hintere gegen das Hinterhaupt zu vorrückt. Der Verlauf der Grenzlinie am Ohr, der durch einige Zeit beibehalten wird, strebt der gleich zu erwähnenden Scheitel-Ohr-Kinnlinie zu, das gegen das Kinn zu verlaufende Grenzstück bleibt eine Zeit unverrückt. Am Occiput schiebt sich der Defect empor, bis seine vordere Grenze die

Scheitelhöhe erreicht und nun der ganze Verlauf der „Scheitel-Ohr-Kinnlinie" entspricht. Diese wichtige Linie, welche nach v. Sölder dem zweiten Cervicalsegmente entspricht, ist nach demselben Autor als Grenze der „zurückbleibenden Empfindung" im Sinne Sherrington's für den Nervus trigeminus anzusehen. Die Scheitel-Ohr-Kinnlinie v. Sölder's verläuft von der Scheitelhöhe in directem Abstiege zum obersten Ansatzpunkte der Ohrmuschel, steigt an der hinteren Ohrmuschelfläche zum oberen Ohrmuschelpol empor, überquert den Helix, geht an der vorderen Ohrmuschelfläche senkrecht herunter, bis sie den Antihelix trifft, biegt auf letzterem scharf nach hinten um, verläuft über die ganze Länge des Antihelix, geht über den Antitragus ungefähr horizontal nach vorne über die Massetergegend über, beschreibt hier einen nach oben und vorne convexen Bogen, kreuzt den Unterkieferrand ungefähr in seiner Mitte und erreicht auf der unteren Fläche des Kinnes etwa 2—3 *cm* hinter seiner Sptize die Mittellinie.

Fig. 6.



Vorrücken der Sensibilitätsgrenze über den behaarten Kopf und das Gesicht bei ascendirender Laesion des oberen Halsmarkes und des Bulbus medullae. Schema modificirt nach v. Sölder. Die medialsten Linien sind im v. Sölder'schen Schema nicht enthalten.

Ist die Scheitel-Ohr-Kinnlinie erreicht, so geht nach demselben Autor das weitere Vorrücken noch ausschliesslich am Cranium vor sich, bis die vordere Haargrenze beinahe erreicht ist. Von da ab rückt die Grenze wieder in ihrer ganzen Ausdehnung vor. Sie bildet nun, von der Seite gesehen, einen nach vorne offenen stumpfen Winkel, dessen abgerundete Spitze vor den Antitragus zu stehen kommt; der obere Schenkel verläuft zur Haargrenze an der Stirne, der untere zum Kinn. Durch das weitere Vorrücken engt sich das noch gut empfindende Gebiet des Gesichtes concentrisch gegen die Nase zu ein (cf. Fig. 6).

Die Wichtigkeit der Kenntnis der Scheitel-Ohr-Kinnlinie für die topische Diagnose der Syringomyelie leuchtet ohne weiteres ein, zumal sie auch in gleicher Weise beim Fortschreiten von Anästhesien und Thermoanästhesien auf den Kopf eingehalten wird. Sie war schon früher als Grenze bekannt und ziemlich genau beschrieben, so von Bernhardt in einem Falle im Jahre 1887, von Gyurman 1889. v. Sölder hat aber erst auf ihr häufiges Vorkommen, ihren typischen Verlauf und ihre Bedeutung aufmerksam gemacht. Hahn konnte sie bei seinen auf meine Veranlassung vorgenommenen Untersuchungen in gleicher Weise feststellen, auch Kofend und Kienböck fanden sie wieder. Ich habe diese Linie zu wiederholtenmalen als Grenzlinie zwischen algetischen und analgetischen Hautbezirken gesehen. In einem meiner Fälle war eine bis an den Nacken reichende Analgesie nach einem apoplektiformen Anfalle bis zur Scheitel-Ohr-Kinnlinie vorgerückt.

Das weitere Vorrücken der Sensibilitätsst[illegible]g im Gesichte habe ich nun seit mehreren Jahren mit grosser Aufmerksamkeit verfolgt und sowohl durch fortgesetzte Beobachtung einzelner Fälle als auch durch Vergleich verschiedener Fälle unter einander und mit denen der Literatur ziemlich gut übereinstimmende Resultate gefunden. Einige Linien des Vorrückens waren schon früher gekannt. Laehr hatte auf dieselben geachtet und hervorgehoben, dass die Sensibilitätsgrenze durch einige Zeit an der vorderen Haargrenze verlaufen könne, und dass mit der Zeit die Grenze der Anästhesie immer mehr nach den centralen Gebieten des Gesichtes zusammenrückt und insbesondere, dass das dem ersten Trigeminusaste zugehörige Hautgebiet von Anfang an am meisten betroffen ist. Laehr betrachtet auch schon die gefundenen Grenzen als Repräsentanten einer spinalen Herderkrankung, welche die spinalen Quintusfasern vor ihrer Kreuzung zerstört hat. Auch in der Literatur der Syringomyelie finden sich Angaben über Sensibilitätsstörungen im Trigeminusgebiete, Störungen, welche schon auf den segmentalen Begrenzungstypus hinweisen (so die vordere Haargrenze als Grenzlinie in Fällen von Roth und Kahler, laterale Localisation der Sensibilitätsstörung in Fällen von Homén, H. Simon, Jolly u. a.). Ueber weitere Details werde ich bei Besprechung der Trigeminuserkrankung (Capitel „Bulbärläsionen") berichten. Ebenso wird an dieser Stelle die Analgesie der Schleimhäute im Bereiche des Kopfes besprochen werden.

Fig. 7.



Ausbreitung der Analgesie und Hypalgesie in einem Falle von Syringomyelie. Die verschiedene Stärke der Empfindungsstörung wird durch verschiedene Schraffirung zum Ausdrucke gebracht. Auffällig ist das Freibleiben der Hautstellen um den Anus und an der Rückseite des r. Oberschenkels.

Localisirt sich die Analgesie auf die untere Körperhälfte, so gilt das Gleiche wie für die obere. In der Mehrzahl der Fälle ist der segmentale Begrenzungstypus mehr minder deutlich ausgesprochen, und tritt dies sogar noch deutlicher hervor als an der oberen Körperhälfte, da die caudalsten Abschnitte des Rückenmarkes nur relativ selten durch die Höhlenbildungen im Rückenmarke erheblich betroffen werden. Infolge dieser anatomischen Verhältnisse bleibt die Anal- und Genitalgegend auffallend oft auch bei schwerer Betheiligung der Haut der Beine und des Rumpfes von Störungen der Schmerzempfindung verschont (cf. Fig. 7), da bekanntlich die Hautterritorien um das Genitale und den Anus mit den distalen Spinalabschnitten in Verbindung stehen.

Auch die Schleimhaut der Urethra, der Blase, des Rectum kann bei Erhaltensein der Berührungsempfindung analgetisch werden. In einem

meiner Fälle war die Urethra analgetisch, die Blasenschleimhaut nicht. Es ist dies ein ähnlicher Befund, wie ihn Kocher in einem Falle von traumatischer Rückenmarksaffection erhoben hat. Er spricht für eine verschieden hohe Innervation dieser Theile des uropoëtischen Systems.

Bisweilen finden sich an verschiedenen Stellen des Körpers analgetische Zonen und Flecken, welche zuerst an Hysterie denken lassen, bis die genaue Untersuchung die segmentale Begrenzung derselben aufdeckt. So fand Achard in einem Falle, der mit Muskelatrophien an den Händen begann, eine schmale, bandförmige Zone dissociirter Empfindungsstörung am Bauche.

Manchmal hält aber der Sensibilitätsausfall, wie bereits bemerkt, sich nicht an die segmentale Begrenzung, sondern an die anatomische Gliederung, und muss dieses Verhalten als sicher erwiesen festgehalten werden. Ich habe es einigemale gesehen, und auch andere Autoren, die sich eingehend mit der Frage beschäftigt haben, wie Brissaud, Raymond, Chauffard bestätigen die Existenz dieser Form der Analgesie ohne concomitirende Affection. Patrik beschreibt eine eigenthümlich configurirte analgetische Zone am Hinterkopfe, welche zu beiden Seiten der Mittellinie in Form eines Bandes gelegen war.

Temperaturempfindung.

Es wurde bereits bei Besprechung der sensiblen Reizerscheinungen erwähnt, dass Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes bei Syringomyelie ein häufiges und auch ausserordentlich quälendes Früh- oder Dauersymptom darstellen. Sind die Kranken durch die fortwährenden unangenehmen Sensationen überhaupt auf ihren veränderten Körperzustand aufmerksam geworden, dann merken sie wohl auch, dass die Feinheit der Perception von Temperatureindrücken Einbusse erlitten hat. In vielen anderen Fällen aber gelangt die Thermoanästhesie langsam und schleichend zur Entwicklung und kann bereits grössere Abschnitte der Hautoberfläche betreffen, ohne dass der Kranke davon eine Ahnung hat. Prüfte doch eine meiner Kranken, eine Köchin, noch Jahre lang, nachdem zweifellos complete Thermoanästhesie an der Hand sich entwickelt hatte, stets die Wassertemperatur mit den Fingern und zog sich dadurch zahlreiche Verbrühungen zu. Besonders oft wird eine Aenderung der Temperaturempfindung dann von dem Kranken nicht erkannt werden, wenn die Gefühlsperception nur herabgesetzt und nicht aufgehoben ist.

In anderen Fällen entwickelt sich gleich anderen sensiblen Ausfallserscheinungen in kurzer Zeit im Anschlusse an die bei Syringomyelie so häufigen apoplektiformen Anfälle eine überraschend schwere Alteration des Temperatursinnes oder schreitet eine bereits bestehende Anomalie rapid fort.

Im weiteren Verlaufe erleidet der Temperatursinn erhebliche Modificationen, und zwar: 1. Es wird überhaupt eine Temperaturempfindung schwerer ausgelöst als eine andere Wahrnehmung: so kann man beobachten, dass die Kranken beim Anlegen auch grösserer warmer oder kalter Gegenstände längere Zeit mit der Antwort zögern, wenn man sie nach ihrer Empfindung frägt; es scheint, wie wenn in dem Wettstreit der Wahrnehmungen, welche durch den Tast- und

Temperatursinn nahezu gleichzeitig ausgelöst werden, der letztere unterdrückt würde; es ist also oft die Schwelle für die Temperaturwahrnehmung erhöht, es muss der einwirkende äussere Reiz abnorm gross werden, um eine Temperaturempfindung hervorzurufen.

2. Es werden zumeist erst grössere Temperaturdifferenzen erkannt, d. h. die Unterschiedsempfindlichkeit nimmt ab, sie wird abgestumpft.

Mit dieser Aenderung muss auch gleichzeitig für die Kranken eine andere Auffassung des Begriffes eintreten, welchen die Physiologen unter dem Namen der Nullpunkttemperatur in die Physiologie eingeführt haben. Hering nannte jene objective Temperatur Nullpunkttemperatur, welche der thermische Apparat einer bestimmten Hautstelle hat, wenn wir an dieser Stelle weder Wärme noch Kälte fühlen, da die Temperaturempfindung dabei sozusagen auf dem Nullpunkte ist. Der thermische Apparat kann sich aber auch für eine neue Eigentemperatur adaptiren, d. h. es kann auch in einem wärmeren oder kälteren Raume jede Temperaturempfindung verloren gehen; die Adaptirung ist nur innerhalb gewisser Grenzen möglich.

Die Nullpunkttemperatur ist allerdings an verschiedenen Hautstellen verschieden, hat aber stets nur eine geringe physiologische Breite; desgleichen sind der Adaptirungsfähigkeit Schranken gesetzt. Bei der Syringomyelie entspricht nun die Nullpunkttemperatur eigentlich gar keiner bestimmten Temperatur, sondern es wird zwischen einer grösseren und geringeren Zahl von Graden überhaupt keine Temperatur empfunden, d. h. es wächst bei Syringomyelie die Breite der Nullpunkttemperatur in das Pathologische, es nimmt weiter — infolge der abgestumpften Unterschiedsempfindlichkeit — die Adaptionsfähigkeit für höhere und tiefere Temperaturen zu. V. Rosenfeld machte die interessante Beobachtung, dass eine Kranke, welche bei der Prüfung mit den gewöhnlichen Untersuchungsmethoden (Anlegen verschieden temperirter Reagensgläser) ausgesprochene Thermoanästhesie hatte, noch deutlich erkennen konnte, ob eine aufgelegte Hand kalt oder warm war. Eine sinnreiche Versuchsreihe führt Rosenfeld zur Annahme, dass die von ihm sicher nachgewiesene örtliche Summation auf dem Gebiete des Temperatursinnes zum Zustandekommen des Phänomens durchaus wesentlich sei.

3. Es sind bisweilen Wärme- und Kälteempfindung derart dissociirt, dass die zwei früher erwähnten Momente nur für die eine von beiden Qualitäten des Temperatursinnes Geltung haben. Dieser Contrast kann so bedeutend sein, dass entweder eine der beiden Qualitäten überhaupt nicht hervorzurufen ist, indem auf thermische Reize der verschiedensten Art immer nur Temperaturempfindungen einer Qualität (Wärme oder Kälte) ausgelöst werden, oder es wird innerhalb der thermometrischen Grenzen einer Qualität nur eine (Wärme- oder Kälte-) Empfindung durch entsprechende äussere Reize hervorgerufen, während die höher, beziehungsweise tiefer temperirten (in den thermometrischen Bereich der anderen Qualität fallenden) Reize nur als Tast- und Berührungsempfindungen percipirt werden (Dejerine-Tuilant, eigene Beobachtungen).

Diese klinischen Thatsachen deuten auf eine gesonderte anatomische Leitung der Kälte- und Wärmesinnsbahnen, wenigstens im Bereiche des

Rückenmarkes, hin und lassen sich mit der von Hering aufgestellten (aber von Oppenheimer bestrittenen) Annahme eines einheitlichen Nervenapparates für Temperatureindrücke nicht in Einklang bringen. So kann ein Kranker ganz gut alle Kälteempfindungen wahrnehmen und auch differenziren, während er an Stelle der Wärmeempfindung nur Tasteindrücke erhält (Dejerine), oder sie sehr abgestumpft hat (Remak): ich habe dieses nahezu auf der ganzen Hautoberfläche nachweisbare Phänomen als einen Monate lang währenden Zustand bei einem Kranken beobachten können, bei welchem zuletzt complete Thermoanästhesie eintrat, und zu wiederholtenmalen eine derartige Störung auf kleinere Bezirke beschränkt gefunden. Es hat den Anschein, wie wenn der Wärmesinn häufiger eine isolirte Störung, welche bis zur Aufhebung fortschreiten kann, erleiden würde als der Kältesinn. Es wäre dies eigentlich nur eine krankhafte Steigerung der physiologischen Verhältnisse, da nach Goldscheider der Wärmesinn überall extensiv und intensiv geringer angelegt ist als der Kältesinn und nach Oppenheimer die durch Kälteeinwirkung erzielte Steigerung der normalen Erregung der Hautnerven deutlicher und rascher ins Bewusstsein tritt als die durch Wärme bewirkte Herabsetzung derselben.

4. Es kann sich eine Perversion der Temperaturempfindungen entwickeln Diese Perversion kann entweder nur eine Qualität betreffen — es ist dies eine ziemlich häufige Anomalie — oder sie erstreckt sich in seltenen Fällen auf beide Qualitäten des Temperatursinnes. Im ersten Falle wird dann z. B. Warm für Kalt angesehen, aber Kälte richtig empfunden, während bei Kranken mit Perversion beider Unterarten der Temperaturempfindung constant Kälte die Sensation von „warm", und Hitze das Gefühl von „kalt" hervorruft. Diese Perversion betrifft nur ausnahmsweise einen grossen Hautrayon, selbst wenn die anderweitigen Temperatursinnsstörungen ausgedehnt sind, und persistirt zumeist nicht dauernd, lässt sich aber oft durch Wochen, selbst Monate hindurch nachweisen.

Eine vollkommen befriedigende Deutung dieses Befundes gibt es bisher nicht. Man müsste am ehesten an einen veränderten Mechanismus der Umschaltung im Rückenmarksgrau denken, so dass beispielsweise die central verlaufenden Kältebahnen von den gesammten Temperaturempfindungen benützt würden, wenn auch von der Peripherie bis zum Rückenmarksgrau die Kälte- und Wärmeempfindung isolirt fortgeleitet wurden.

Die Thermoanästhesien oder Thermohypästhesien entwickeln sich oft in ziemlich frühen Stadien der Krankheit und gehen nicht selten in Bezug auf zeitliche Aufeinanderfolge den Störungen der Schmerzempfindung voraus, können aber auch gleichzeitig oder nach bereits bestehenden Analgesien sich manifestiren. Mehrmals habe ich bei schweren Gelenksveränderungen Thermohypästhesien über dem afficirten Gelenke als erstes Symptom einer oberflächlichen Sensibilitätsstörung gefunden; allerdings sind das seltene Fälle. Es sind auch vereinzelte Beobachtungen mitgetheilt worden, in welchen die Thermoanästhesie der einzige dauernde Sensibilitätsdefect am ganzen Körper war. So beobachtete Roth höchstgradige Temperatursinnsstörung bei sonst intacter Sensibilität (Schmerz-

sinn nur in einem ganz kleinen Bezirke am Arme gestört). In der grossen Mehrzahl der Beobachtungen sind aber neben den Temperatursinns- auch noch Schmerzsinnsstörungen vorhanden mit oder ohne anderweitige Sensibilitätsanomalien.

Ein recht seltenes, bisher zumeist bei Tabes beobachtetes Phänomen habe ich an zwei meiner zur Obduction gelangten Fälle und mehrmals nur klinisch constatirt. Es handelte sich um ausgesprochene zeitliche Dissociation der Empfindungen im Sinne einer Verspätung der Temperaturempfindung. In den meisten dieser Fälle waren die Beine von diesen Anomalien betroffen, so in einem von Redlich beobachteten, mir überlassenen Falle. Auch Nissen und Becker haben dieses Symptom gesehen. In einem Falle Dejerine's war gleichzeitig eine Verspätung der Schmerzempfindung vorhanden.

Wie Märchenerzählungen muthen die Mittheilungen an, welche über Thaten Syringomyelischer berichten, die auf ausgedehnten Körperregionen vollständigen Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung darboten. Erinnert es nicht an die mittelalterlichen Erzählungen von Gottesgerichten, heldenmüthigen Thaten und Heiligenlegenden, wenn man hört, dass ein Mann, ohne mit den Wimpern zu zucken, rothglühende Eisenstangen eine Strecke weit trägt, oder dass ein Knabe einen umgestürzten rothglühenden Ofen aus der mit schreienden Kindern gefüllten Stube herausschleppt und sich lachend dieser Heldenthat rühmt, wiewohl Arme und Hände versengt und verbrannt sind? Ein Fingerglied, welches immerwährend wund und Sitz von Eiterungsprocessen war, belästigte einen meiner Kranken höchlichst. Um sich von dieser Krankheit zu befreien, verfiel er auf ein originelles Mittel. Er machte ein Messer glühend und schnitt sich mit dem heissen Instrumente zum maasslosen Erstaunen seiner Kameraden die erkrankte Phalanx ab.

Ob nicht so mancher der Jahrmarktsgaukler an diesen Processen leidet und die durch Zufall entdeckten pathologischen Eigenschaften verwendet, um seinen Lebensunterhalt zu verdienen?

Physiologisch ausserordentlich interessante Ergebnisse liefert die Untersuchung der Schleimhäute bei Syringomyelie in Bezug auf den Temperatursinn. Es liegen bisher hierüber sehr wenige Angaben in der Literatur vor und diese betreffen fast sämmtlich die Schleimhaut der Mundhöhle, welche öfter völlig thermoanästhetisch war. Ueber partielle Störungen an der Mundschleimhaut cf. das Capitel „Trigeminus".

Da E. H. Weber in seinen berühmten Untersuchungen über Sensibilität auch die thermische Empfindung, welche von den Schleimhäuten der inneren Organe ausgelöst werden kann, in den Bereich seiner Betrachtungen gezogen hat, schien es mir für die Physiologie wichtig zu sein, die Resultate Weber's mit jenen zu vergleichen, welche sich durch das Naturexperiment gleichsam von selbst ergeben.

E. H. Weber nimmt als Organ des Tastsinnes die Haut, die Uebergänge zu den Schleimhäuten, sowie die nach aussen mündenden Anfangstheile derselben an, während die im Innern des Körpers gelegenen Schleimhäute keine Temperaturempfindung besitzen sollen. Beim Schlucken sehr heisser und kalter Getränke konnte Weber noch die Kälte oder die Wärme am Munde, am Gaumen und im Schlunde, aber nicht in der Speiseröhre und im Magen wahrnehmen. Die Empfindung der Wärme

und Kälte in der Magengegend nach dem Genusse kühler oder heisser Flüssigkeiten rührt nach Weber von der Abkühlung oder Erwärmung der äusseren Haut her. Ich konnte mich zu meinen Untersuchungen zweier Kranken bedienen, welche für das Studium dieser Frage wie geschaffen erschienen; bei beiden war Schmerz- und Temperaturempfindung der Haut völlig erloschen (in dem einen Falle war nur ein Theil des Stirnastes des Trigeminus noch empfindend). Bei beiden konnte weder von der Schleimhaut der Mundhöhle noch des Rachens eine Schmerz- oder Temperaturempfindung ausgelöst werden. Bei beiden ergab nun die Untersuchung ein analoges Ergebnis: es konnte zwischen Wärme und Kälte unterschieden werden, aber nur zwischen diesen beiden Qualitäten; die Kranken gaben stets richtig an — die Versuche waren oft wiederholt worden — ob sie eine kalte oder warme Flüssigkeit getrunken hatten. Weil die Bauchhaut vollkommen thermoanästhetisch war, konnte die Wärmeempfindung nur vom Magen oder dem denselben deckenden peritonealen Ueberzuge ausgelöst werden. Bei einem Kranken versuchte ich auch, die Temperatur kalter und warmer Einläufe in das Rectum angeben zu lassen. Auch hiebei konnte ich einen Irrthum von Seite des Kranken nicht constatiren. Durch dieses Experiment ist es bewiesen, dass sowohl vom Magen als auch vom Rectum Wärme- und Kälteempfindungen ausgelöst werden, ohne dass der Haut die Rolle des vermittelnden Organs zufällt. Bei der Empfindung der Hitze kommen wohl schon auch die Schmerznerven mit in Betracht, und so ist es begreiflich, dass der eine der beiden Kranken auch beim Genusse sehr heisser Speisen nur immer die Empfindung von Wärme hatte, da alle seine Schleimhäute, soweit sie der Untersuchung zugänglich waren, analgetisch befunden wurden, während der andere angab, er fühle sehr warm und zugleich Schmerz. Derselbe Kranke hatte mir spontan angegeben, dass er sich oft beim Trinken der Suppe — er war ein hastiger Esser — den Mund verbrenne, ohne es gleich zu merken, dass er aber „sofort im Magen spüre", ob das Getränk kalt, warm oder heiss war. Diese drei Qualitäten unterschied er constant.

Die Schleimhaut der Urethra war, wie ich mich beim Katheterisiren überzeugen konnte, in dem einen der beiden erwähnten Fälle thermoanästhetisch, ebenso die Blasenschleimhaut. In einem anderen von Kapsamer und mir beobachteten Falle war die Urethra vollkommen thermoanästhetisch, während die Blasenschleimhaut Kalt und Warm unterschied. Da bei diesem Kranken im Gebiete der ganzen Sacralnerven Thermoanästhesie bestand, dagegen an der nach klinischen und experimentellen Erfahrungen vom Sacralmarke innervirten Blasenschleimhaut nicht, so lässt sich daraus der Schluss ziehen, dass 1. die temperaturempfindenden Fasern der Harnblase nicht mit denen der Haut gemischt — wenigstens im Bereiche des Sacralmarkes — verlaufen; 2. dass die temperaturempfindenden Fasern der Harnröhre und Harnblase in verschiedene Rückenmarkssegmente einstrahlen.

So wie die Schleimhäute der Temperaturempfindung verlustig gehen, können dies auch andere tiefer gelegene Körperabschnitte. Die Erfahrungen bei tiefgreifenden Verbrennungen, Ulcerationen zeigen, dass auch von den

Muskeln und dem Periost aus jede (auch dumpfe) Temperaturempfindung verschwinden kann.

In Bezug auf Ausbreitung und Begrenzungstypus der Thermoanästhesien bei Syringomyelie gilt im wesentlichen das für die Analgesie und Anästhesie Gesagte; allerdings decken sich, besonders bei ausgedehnten Störungen (Laehr), die Territorien der Thermoanästhesie einerseits, der Analgesie (und tactilen Hypästhesie) andererseits keineswegs immer und sind manchmal sogar räumlich vollständig geschieden. Auch ist zu beachten, dass in dem Hautbezirke selbst, welcher Störungen der thermischen Sensibilität darbietet, letztere keineswegs an allen Orten gleich intensiv auftreten, sondern alle möglichen Nuancen von eben beginnender Aenderung bis zum vollständigen Zugrundegehen einer Temperaturempfindung, also regionäre Verschiedenheit der Intensität darbieten können. Nach den früheren Ausführungen ist es gleichfalls verständlich, dass die Gebiete, in welchen Kälte und Wärme schlechter empfunden werden, sich räumlich nicht immer decken; diese örtliche Trennung kann so weit gehen, dass Kälte und Wärme empfindende Zonen überhaupt vollständig geschieden sind.

Wie bei den Hautanalgesien findet sich auch hier der segmentale Begrenzungstypus des thermoanästhetischen Bezirkes, wie Laehr gezeigt hat, als der häufigere vor, jedoch gilt auch hier die frühere Behauptung, dass in einzelnen Fällen sich namentlich an den Extremitäten eine segmentale Begrenzung nicht erkennen lässt, vielmehr sich die Begrenzung an die anatomische Gliederung hält, auch wenn keine Hysterie das Krankheitsbild complicirt.

Am segmentalen Typus lassen sich vier wichtige Unterarten unterscheiden: 1. einfach segmentale Begrenzung; 2. centrale Anordnung der Thermoanästhesie im Rahmen der segmentalen; 3. Brown-Sequard'scher Typus: gleichmässige Thermoanästhesie auf einer Körperhälfte mit proximaler Grenzlinie segmentaler Natur. Der Sensibilitätsdefect sitzt auf der contralateralen Seite der motorischen Lähmung. 4. Sensible Hemiplegie, bedingt durch langgestreckte Erkrankung eines Hinterhornes (kann eine ganze Körperhälfte betreffen). Dazu kommt noch als 5. die Combination zweifellos syringomyelischer Sensibilitätsdefecte mit hysterischen.

Da die eben genannten Arten der Sensibilitätsdefecte sowohl bei nur gestörtem Kältesinne oder allein in Wegfall gekommenem Wärmesinne oder auch für beide Arten des Temperatursinnes Geltung haben, erhellt hieraus die Mannigfaltigkeit, welche die thermischen Sensibilitätsstörungen darbieten können.

Für das Fortschreiten der Thermoanästhesien (allmähliche oder rasche Progression, Form der Ausbreitung) gelten die bei der Besprechung der Analgesie erörterten Regeln.

Auch bezüglich der Remissionen wäre zu bemerken, dass so wie die anderen Empfindungsqualitäten auch die Thermoanästhesie sowohl rücksichtlich der Ausdehnung des betroffenen Bezirkes als auch der Stärke der Empfindungsstörung erhebliche Rückgänge aufweisen kann, besonders wenn noch kein vollständiger Verlust der Temperaturperception eingetreten ist.

Ortssinn.

Die Störung dieser Sinnesqualität tritt bei Syringomyelie fast nie in den Vordergrund. In der Regel besteht ein weitgehender Parallelismus mit den Anomalien der Berührungsempfindung. Bei ungestörtem Tastsinn ist er zumeist intact und bei gestörter tactiler Sensibilität nicht selten herabgesetzt (Raymond). Ist Anästhesie vorhanden, so ist er erloschen.

Störungen der tiefen Sensibilität.

Muskelsinn.

Wenn auch Störungen des Muskelsinnes kein regelmässiges Vorkommnis bei Syringomyelie darstellen, so gehören sie dennoch wegen ihrer relativen Häufigkeit zum Krankheitsbilde. Sie sind von vielen Autoren in den Krankengeschichten erwähnt und es ist auch oft für diese Alterationen eine anatomische Grundlage erhoben worden. Man hat sie bei den verschiedenen Formen der Syringomyelie, abgesehen von der Combination mit Tabes, wahrgenommen.

Von den Qualitäten des Muskelsinnes wurden vor allem geprüft: die Wahrnehmung passiver Bewegung, die Empfindung activer Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, Empfindung der Schwere und des Widerstandes (Kraftsinn). Es wurden schon im Bereiche aller Qualitäten erhebliche Abnormitäten gefunden. Weintraud beschreibt completen Verlust der faradomusculären Empfindung an einer Körperhälfte.

Die Muskelsinnstörung betrifft nicht selten beide unteren Extremitäten (Gilles de la Tourette, Macfarlane, Rosenblath etc.); es gilt dies besonders für Syringomyelien, welche mit Tumoren complicirt sind. In anderen Fällen ist die Störung von hemiplegischem Charakter (H. F. Müller) und befällt Bein und Arm derselben Seite, in noch anderen von monoplegischem Typus und beschränkt sich dann nur auf einen Arm (Görtz) oder ein Bein (Graf). Nur sehr selten ist das Muskelgefühl in allen vier Extremitäten verloren gegangen (Schüppel).

Die Anomalie des Muskelsinnes kann ohne gleichzeitige Hypästhesie vorhanden sein; letztere kann wie bei Tabes der Muskelsinnstörung nachfolgen (Laehr); oder es entwickeln sich die Alterationen der tiefen Sensibilität im Bereiche von Anästhesien (Gyurman, Raymond, Bouchaud, Bechterew). Dissociirte Lähmungen neben Muskelsinnsstörungen bestanden in Fällen von Bernhardt, Taylor, Gilles de la Tourette-Zaguelmann.

Haben sich Störungen der tiefen Sensibilität etablirt, so müssen sie noch keineswegs dauernd sein, sondern verschwinden mitunter nach kürzerem oder längerem Bestande. Die anatomische Erklärung hiefür dürfte nicht allzu schwer sein. Die Spalten und Gliawucherungen sowie die Neubildungen liegen derart, dass eine mässige Circulationsstörung in der Umgebung, ein transitorisches Oedem oder eine Hämorrhagie vorübergehend eine Functionsstörung der Hinterstränge hervorrufen können, ohne zur Destruction derselben zu führen. Auch nach monatelangem Bestande der Sensibilitätsstörung ist eine Rückbildung möglich.

Die Andauer von Muskelsinnsanomalien in manchen Fällen ist durch weitgehende anatomische Veränderungen in den Hintersträngen (ausgedehnte Höhlenbildung, starke Gliosewucherung) bedingt (Leyden, Schmaus, Oppenheim, Rosenblath, Gowers, Kaiser-Küchenmeister u. a., eigene Beobachtungen), welche auch das Zugrundegehen des ganzen Burdach'schen und Goll'schen Stranges in bestimmten Höhen des Rückenmarkes zur Folge haben können.

Das Romberg'sche Symptom ist gar nicht selten vorhanden, mitunter so stark, dass die Kranken sofort hinstürzen, wenn sie die Augen schliessen.

In dem auch sonst sehr genau beschriebenen Falle Schüppel's ist folgendes Verhalten angegeben: Schliesst Patient die Augen, während er liegt, so geräth der Rumpf in unsicher schwankende, theils pendulirende, theils rotirende Bewegungen und kommt erst dann zur Ruhe, wenn das (noch empfindende) Antlitz zufällig das Bettkissen berührt. Noch stärkere Schwankungen bis zum Stürzen treten ein, wenn der Kranke sitzend oder stehend die Augen schliesst.

Für die Kenntnis des klinischen Bildes ist es nothwendig hervorzuheben, dass die Muskelsinnsanomalien und die Ataxie bei Syringomyelie sich in der Regel mit Steigerung der Sehnenreflexe und Rigiditäten sowie spastischen Zuständen der Musculatur im Gegensatze zur Tabes verbinden.

Ataxie ist ziemlich oft beobachtet. Sie muss nicht mit anderen Muskelsinnsstörungen zusammen vorkommen (Steuder), es ist aber dennoch die Coincidenz ganz gewöhnlich. Die Ataxie kann sich auf eine Extremität beschränken (Graf, Baurowicz) oder betrifft beide Beine, und dann ist in der Regel die Gangstörung höchst auffällig (vide daselbst). Gerade die letztere Anomalie trägt oft den Charakter der cerebellaren Ataxie. Zu wiederholtenmalen ist nun auch schon Hemiataxie an einer oberen und unteren Extremität gesehen worden (H. F. Müller, Steuder, eigene Beobachtungen). Da in der Regel gleichzeitig mit letzterer bulbäre Störungen manifest werden, so wird diese Ataxie vielleicht als bulbäre Leitungsataxie aufzufassen sein.

Angaben über Muskelsinnsstörungen und Ataxie finden sich bei Volkmann, Stein, O. Carrol, Laehr, Coleman, Bechterew, Graf, Korb, Bouchard u. a.

Ein als Stewart bediensteter Kranker Macfarlane's bemerkte als erstes Symptom, dass er auf dem Schiffe auch bei ruhiger See die Balance verlor.

In einem durch Obduction bestätigten Falle von Lanceraux heisst es: Gebrauch der Hände nur unter Mithilfe des Gesichtes möglich.

Gilles de la Tourette: Muskelsinn erloschen; „der Kranke verliert im Bette seine Beine."

Rosenblath berichtet über einen Fall, bei welchem die Empfindung der Lage der Beine und des linken Armes aufgehoben war. Die Höhle hatte das Gebiet der Hinterstränge eingenommen.

In H. Fr. Müller's Falle war an der ganzen rechten Körperhälfte das Gefühl für active Bewegungen erheblich gestört, ebenso das für passive; die Lagevorstellung und das Gefühl für die Schwere waren rechts durchaus sehr stark gestört.

Auch Brunzlow hat vorübergehende Ataxie an den Beinen beobachtet.

In dem Falle von Görtz fehlte die Lagevorstellung im rechten Arme, welcher auch sonst vollkommen anästhetisch war.

Ausserordentlich ausgesprochen waren die Erscheinungen in Schüppel's Falle, bei welchem Bewegungen unter Controle des Gesichtes ganz gut ausgeführt werden konnten (keine Ataxie vorhanden war); sobald der Patient aber die Augen

schloss, hatte er das Gefühl für passive Bewegungen, ebenso für active, vollkommen verloren (an allen Extremitäten) und konnte die Lage der Glieder absolut nicht angeben.

In einem durch Obduction verificirten Falle von Taylor war die Lagevorstellung in der rechten Hand und in sämmtlichen Fingergelenken verloren gegangen.

In der von Bäumler-Reinhold mitgetheilten Beobachtung bestanden in einem Arme ataktische Störungen, welche sich aber durch die gleichzeitig bestehenden Contracturen und Spasmen von der bei Tabes vorkommenden Ataxie unterscheiden liessen; auch bestand Romberg'sches Phänomen. Die Obduction ergab eine Syringomyelie im mittleren Halsmarke bis zum Beginn der Medulla oblongata. Die Höhle lag besonders in der Hinterstrangregion.

Ein Kranker Raymond's mit ausgedehnten Anästhesien und Thermoanästhesien wie Analgesien hatte das Gefühl für die Lage der Glieder verloren.

Drucksinn.

Nach den bisherigen Angaben ist derselbe bei Syringomyelie nur selten geschädigt, und zwar in der Regel nur dann, wenn die Gesammtsensibilität vermindert oder aufgehoben ist, wie in der Beobachtung von Görtz. Im Falle von Schüppel war der Drucksinn am ganzen Körper nahezu aufgehoben; während der Schmerzsinn an den Beinen erhalten war, konnten an denselben erst Differenzen von 8—10 Pfunden in der Belastung unterschieden werden. Roth fand in einem Falle eine Incongruenz zwischen tactiler Sensibilität und Drucksinn, indem erstere ungestört war, während der letztere an Stellen, an welchen der Temperatursinn lädirt war, erhebliche Störungen zeigte.

Ich habe noch eine eigenartige, bisher unbekannte Anomalie des Drucksinnes gefunden, welche auch für die physiologische Auffassung dieser Empfindung von Wert sein dürfte. Diese Anomalie besteht in einer Dissociation des Drucksinnes der Haut und der tiefen Theile.

Man darf zur Erkennung dieser Anomalie nicht die gewöhnliche Methode der Drucksinnsprüfung (Belastung der Haut durch Gewichte von verschiedener Schwere) allein verwenden, sondern muss dieselbe durch eine gesonderte Prüfung des Hautdrucksinnes vervollständigen.

Ich verwendete zu diesen Prüfungen ein von Max Herz und mir vor Jahren construirtes Algesimeter für Messung des Schmerzsinnes der Haut.*) (Fig. 8). Dasselbe besteht aus einer Pince mit einer festen (*a*) und einer federnden Branche (*b*); an dem Drehungspunkte der Branchen (*c*) ist ein Zeiger (*d*) angebracht, welcher auf einer empirisch graduirten, fix mit der federnden Branche verbundenen Kreistheilung spielt. Zur Abschwächung des Kantendruckes, und um den ausgeübten Druck auf eine Fläche von genau bekannter Ausdehnung beziehen zu können, wurden an den kurzen Enden der Branchen zwei quadratische, aus derbem Gummi geschnittene Platten von 0·25 *cm* Oberfläche angebracht.

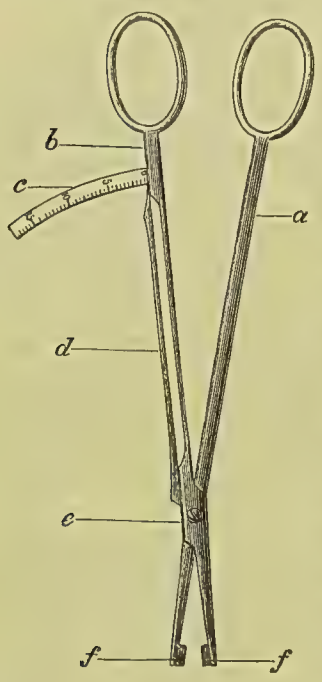
Zum Zwecke der Prüfung fasst man an Stellen mit lockerem Bindegewebe und leicht abhebbarer Haut (!) eine Hautfalte zwischen beide Branchen und übt einen allmählich steigenden Druck aus, bis Schmerz-

*) Dasselbe wurde nach unseren Angaben gleich mehreren anderen, für Prüfung der Schmerzempfindung der tiefen Theile bestimmten Algesimetern vom Instrumentenmacher Hajek in Wien verfertigt und von mir im „Wiener medicinischen Club" (Sitzung vom 5. April 1893) demonstrirt.

empfindung eintritt. Der ausgeübte Druck wird direct am Kreisbogen abgelesen. Durch eine grössere Anzahl von Prüfungen haben wir uns überzeugt, dass diese Methode gut übereinstimmende Resultate liefert und gröbere Anomalien des Schmerzsinnes mit diesem Instrumente mit Sicherheit erkannt werden, respective ziffermässig (im Gewichtmaasse) ausgedrückt werden können.

Fasst man die Hautfalte zwischen den Branchen nur locker, so kann — genügende Aufmerksamkeit und Intelligenz des Untersuchten vorausgesetzt — bereits eine geringe Zu- und Abnahme des Druckes, eine Differenz von mehreren Grammen, mit Sicherheit erkannt werden, wie zahlreiche Untersuchungen an circa 20 gesunden Collegen uns gezeigt haben. Langes Verweilen der Hand in Carbollösung, Bepinseln der Haut mit Cocain bewirken eine Herabsetzung der Unterschiedsempfindlichkeit für Druck.

Fig. 8.



Die Prüfung bei Syringomyeliekranken ergab nun das bemerkenswerte Resultat, dass mitunter das Gefühl für den auf die Haut allein ausgeübten Druck erloschen oder hochgradig herabgesetzt sein konnte, während der Tastsinn noch intact war und der Drucksinn, nach gewöhnlicher Weise geprüft, keine Anomalie zeigte. Diese Dissociation des Drucksinnes war in einem Falle so ausgesprochen, dass Druckdifferenzen von einem Gramme (nach der gewöhnlichen Methode geprüft) stets richtig angegeben wurden, während einfaches Aufheben und stärkstes Kneifen von Falten derselben — Druckempfindungen anscheinend so fein übermittelnden — Hautstellen vollkommen gleich gefühlt, oft auch ganz verkehrt angegeben wurden. Da gleichzeitig Schmerz- und Temperaturempfindung gelähmt war, lag es nahe, diese Anomalie auf die mangelnde Controle dieser beiden Empfindungsqualitäten zu beziehen, wie dies auch später Korb gemacht hat. Auch in einer Beobachtung Weigel's bestand eine Dissociation des oberflächlichen und tiefen Drucksinnes, indem ersterer höchstgradig gestört und letzterer intact war. Die Hautdruckanästhesie schien nach ihrer Ausbreitung der Analgesie zu entsprechen.

Fortgesetzte Untersuchungen bei zwei Syringomyeliekranken, welche sonst ein annähernd gleiches Verhalten der Sensibilität zeigten, lassen aber eine derartige Annahme hinfällig erscheinen. Bei beiden Kranken war der Drucksinn, nach der gewöhnlichen Weise geprüft, normal; hingegen war bei beiden Individuen die an denselben Hautstellen ermittelte Hautdruckempfindung nur in einem Falle intact, in dem anderen war sie wesentlich alterirt. Hiemit fällt die Hypothese, dass die Hautdruck-

empfindung wesentlich vom Verhalten des Schmerz- und Temperatursinnes abhängig sei.

Das geschilderte Verhalten fand sich unter zehn von mir untersuchten Fällen zweimal evident, einmal angedeutet vor, die anderenmale fehlte es vollständig. Ich konnte ein ganz analoges Verhalten mehrmals auch bei anderen Nervenkrankheiten nachweisen: es ist also für Syringomyelie nicht charakteristisch.

Stereognostischer Sinn.

Die Fähigkeit, bei geschlossenen Augen die Formen geometrischer Körper, welche in die Hände gelegt werden, richtig anzugeben, ist mitunter bei Syringomyelie hochgradig herabgesetzt oder verloren gegangen. Da der stereognostische Sinn zum mindesten von zwei Factoren abhängig ist, von der tactilen Sensibilität derjenigen Hautstelle, welche mit dem zu erkennenden Gegenstande in Berührung kommt, und von der Sensibilität der tiefen Theile (Muskelsinn und Sensibilität der Gewebe), so kann die Störung der einen oder der anderen Componente eine Beeinträchtigung der stereognostischen Empfindung setzen. Critzman hat insbesondere diese Sensibilitätsalteration betont, da er sie in zwei Fällen in sehr ausgesprochener Weise vorfand. Hoffmann hatte sie ebenfalls in vereinzelten Fällen constatirt, auch H. F. Müller hat sie gefunden. Eine besondere Bedeutung im Symptomenbilde der Syringomyelie scheint dieser Störung nach meinen Erfahrungen nicht zuzukommen. Bisweilen ist das Symptom auf Rechnung einer complicirenden Hysterie zu setzen (Fall von H. Simon?).

Knochensensibilität.

Schon bei Besprechung der Analgesien wurde darauf aufmerksam gemacht, dass auch die Knochensensibilität bei Syringomyelie eine Aenderung erfahren kann. Es beweisen dies die schmerzlosen Spontanfracturen, die schmerzlosen Operationen an den Knochen.

Aber nicht bloss die Schmerzempfindung der Knochen kann verloren gehen, sondern auch die specifische Knochensensibilität, deren Studium Egger unter Leitung Dejerine's eifrig betrieben hat. Die Prüfung der Knochensensibilität nahm Egger mittels Stimmgabeln vor. Das Aufsetzen derselben auf den Knochen erzeugt bei jedem gesunden Menschen überall ein eigenartiges Vibrationsgefühl; bei jugendlichen Individuen ist dasselbe stärker, bei älteren undeutlicher. Eine dicke Lage von Weichtheilen über dem Knochen ist der Prüfung ungünstig, weil die Empfindung schlechter wird.

Egger hat in allen von ihm untersuchten Fällen von Syringomyelie eine wenigstens partielle Anästhesie des Knochensystems gefunden, welche sich in Verlust oder Herabsetzung der Knochensensibilität äusserte. Knochenanästhesie deckt sich keineswegs in räumlicher Hinsicht mit den Verlust der Berührungs-, Schmerz- oder Temperaturempfindung. Auch in einem Falle schwerer oberflächlicher Sensibilitätsdefecte war die Knochensensibilität der betreffenden Körperstellen zum weitaus grössten Theile unversehrt.

Diese Untersuchungsergebnisse bestätigen Erfahrungen, die man aus klinischen Beobachtungen geschöpft hat; nach denselben müsste man annehmen, dass bisweilen das Knochensystem selbständige sensible Störungen aufweist, welche nicht mit dem Defecte der oberflächlichen Sensibilität zusammenfallen müssen.

3. Trophische Störungen.

Wir haben bereits früher aus Anlass der Schilderung der Muskelatrophien einen Theil der bei Syringomyelie vorkommenden trophischen Störungen erwähnt. In diesem Capitel kommen nur die Veränderungen der Haut, des Unterhautzellgewebes, der Knochen und Gelenke sowie die der Wirbelsäule zur Sprache.

Nächst der Tabes ist wohl keine einzige Krankheit so geeignet, die Abhängigkeit gewisser Veränderungen in den Geweben von dem Einflusse des Nervensystems vor Augen zu führen, wie die Syringomyelie. Es ist bisher nicht der bestimmte Nachweis erbracht worden, dass diese Alterationen direct durch trophische Nerven bedingt sind, und die vor mehr als 30 Jahren von Samuel begründete Lehre von der Existenz isolirter trophischer Nerven und Centren ist im Laufe der Zeit durch klinische Erfahrungen nur gestützt worden, aber noch keineswegs siegreich durchgedrungen; jedoch gewinnt unter den Klinikern die Anschauung immer mehr Raum, dass viele Veränderungen der Gewebe dem Einflusse trophischer Nerven zuzuschreiben sind, und es besteht noch heute als Argument für diese Anschauung der Ausspruch Charcot's in Kraft: dass man trotz aller Mängel die Existenz trophischer Nerven annehmen müsse, da dieselben besser geeignet sind, eine grössere Anzahl klinischer Phänomene zu erklären, als alle anderen bisher herangezogenen Hypothesen.

Die Lehre von der Syringomyelie, die gleichsam durch dieselbe gegebenen Naturexperimente werden zweifellos dazu beitragen, manche schwebende Frage in dieser Hinsicht zu erledigen und unsere Anschauungen hierüber wesentlich zu modificiren. Ich will nur darauf hinweisen, dass nach den bereits vorliegenden Erfahrungen das oft behauptete Abhängigkeitsverhältnis zwischen Hautanästhesie und dem Auftreten trophischer Veränderungen sich in seiner Gänze nicht wird aufrecht erhalten lassen; es liegen sogar Beobachtungen vor, in welchen trotz ungestörter Berührungs- und Schmerzempfindung der Haut, trotz intactem Muskelsinne sich dennoch Veränderungen in Knochen und Gelenken entwickelten, welche man schlechtwegs als trophische bezeichnet. In einem Falle konnte ich noch wenige Stunden vor dem Tode keine ausgesprochene Sensibilitätsstörung, wohl aber schwere trophische Veränderungen der Haut, der Knochen und Gelenke constatiren, welche an das Vorhandensein einer Syringomyelie denken liessen, deren Existenz auch wirklich durch die Autopsie erwiesen wurde.

I. Trophische Störungen der Haut.

Dieselben gehören zu den allerhäufigsten und oft auch zu den quälendsten Veränderungen im Verlaufe einer Syringomyelie und lassen eine ganz ausserordentliche Mannigfaltigkeit sowohl in dem klinischen

als auch dem anatomischen Bilde erkennen. Es handelt sich nicht etwa um blosse Combinationen von Hautaffectionen mit einer centralen Affection, sondern um ein Symptom der letzteren, welches auch die Abhängigkeit einer Reihe von Hautveränderungen vom Nervensystem darthut. Vielleicht dürften bei weiterem Studium noch manche interessante Beziehungen zwischen Ausbreitung der Hautveränderung und erkranktem Rückenmarkssegmente zu erwarten sein. Ich habe in der Literatur so zahlreiche Mittheilungen über Hautaffectionen bei den in Rede stehenden Krankheiten gefunden und so zahlreiche Fälle selbst beobachten können, dass der Versuch wohl gerechtfertigt erscheinen dürfte, die Veränderungen ausführlicher mitzutheilen.

So verlockend es erschien, als Eintheilungsprincip das von Auspitz geistreich erdachte, das sinnreiche System Schwimmer's oder das Leloir's zu acceptiren, musste ich dennoch bei eingehender Ueberlegung das von Hebra aufgestellte und von Kaposi beibehaltene anatomische System wählen, in dessen Rahmen ich die auf nervöser Ursache beruhenden Hauterkrankungen bei Syringomyelie besprechen will. Ich habe mich im grossen und ganzen strenge an dieses Eintheilungsprincip gehalten und mir nur einige durch den zu behandelnden Stoff gebotene Abweichungen gestattet. Es sei bei dieser Gelegenheit gleich betont, dass ein gleichzeitiges Vorkommnis von Affectionen, welche in verschiedene Abtheilungen rangiren, bei der Syringomyelie nahezu Regel ist, dass es aber im Interesse der Uebersicht geboten war, dieselben gesondert zu beschreiben.

I. Hyperaemiae cutaneae.

(Durch Blutüberfüllung in den oberflächlichen Hautschichten veranlasste Erscheinungen.)

Die bei Syringomyelie auftretenden Hyperämien der oberen Hautschichten lassen zwei Formen erkennen, von denen keine eine grössere klinische Bedeutung besitzt, obgleich sie ziemlich häufig vorkommen.

Die activen Hyperämien (Erythema congestivum idiopathicum) spielen nur selten eine bedeutende Rolle. Dieselben manifestiren sich durch das Auftreten kleinerer oder grösserer rother Flecken, mitunter auch durch das Befallensein grösserer Hautabschnitte; ihre Färbung hält dem Fingerdrucke nicht stand; eine nachweisbare Schwellung ist nicht vorhanden, hingegen besteht mitunter eine geringe Erhöhung der Hauttemperatur (Moebius). Eine Ursache für das Auftreten dieser Erytheme lässt sich mitunter absolut nicht ausfindig machen, wie in einem meiner Fälle, in welchem bald über der Brust, bald über den Armen ein lebhaftes rothes Erythem durch Stunden und Tage sichtbar war und gerade so schnell verschwand, als es gekommen war. Mitunter dürfte allerdings ihr Auftreten in Zusammenhang zu bringen sein mit einer in sehr zahlreichen Fällen vorhandenen leichten Reactionsfähigkeit auf thermische und tactile Reize der verschiedensten Art (wie in Fällen von Neuhaus, Lenz, Hoffmann u. a.).

Die passiven Hyperämien findet man als Theilerscheinungen verschiedener Bilder. Sind die Kranken bettlägerig, so sieht man mitunter über vorspringenden Knochenleisten, den Trochanteren, dem Kreuz-

beine, der Scapula jene ominösen dunkelrothen Stellen auftauchen, welche der Circulationsbehinderung infolge mechanischer Einflüsse und der Parese der Gefässwandung ihre Entstehung verdanken. Sie stellen nur das Vorläuferstadium einer beginnenden Gangrän dar; es ist aber auffallend, wie spät erst sich häufig bei Syringomyelie diese vasomotorischen Anomalien zeigen. Die Kranken können wochen- und monatelang bettlägerig sein, bis diese Zeichen der Hyperämie markanter hervortreten.

Eine zweite Form der bei Syringomyelie zu beobachtenden passiven Hyperämien der Haut trägt oft deren sämmtliche Symptome zur Schau: blaurothe bis schwarzblaue, infolge eingestreuter hellrother Flecke marmorirt aussehende, beim Fingerdruck erblassende Hautfarbe, geringe Schwellung und verminderte Hautwärme. Mitunter ist dieses Vorkommnis nur der Ausdruck eines Stadiums der Raynaud'schen Affection, auf welche wir später noch eingehender zu sprechen kommen; mitunter aber ist diese Störung als solche durch längere Zeit vorhanden, ohne eine wesentliche Veränderung aufzuweisen.

Diese Form der passiven Hyperämie stellt ein recht häufiges Symptom dar, welches bisweilen schon unter die initialen Erscheinungen der Syringomyelie gehört. Sie ist fast ausnahmslos localer Natur, und zwar auf die Extremitäten beschränkt; nicht selten ist sogar nur eine Extremität (besonders eine obere) Sitz der Veränderungen. Die gipfelnden Theile (Finger und Hand, respective Zehen und Fuss) zeigen in der Regel die Anomalien deutlicher als die proximal gelegenen Extremitätenabschnitte. In der weitaus überwiegenden Mehrheit der Fälle sind die Muskeln an derselben Extremität atrophisch; es weist dies darauf hin, dass diese stationären syringomyelischen Cyanosen in eine Parallele zu bringen sind mit den localen Cyanosen bei Poliomyelitis acuta und durch Paralyse spinaler Vasomotorencentren veranlasst sein dürften.

Gyurman hebt als auffallend die oftmalige livide Verfärbung der Hände seines Kranken hervor.

Kanasugi erwähnt: die Hände sehen cyanotisch aus, sind immer kalt.

Hoffmann theilt einen Fall mit, bei welchem die zuerst erkrankte Hand im Winter auffallend blau wurde.

Ein anderer Kranker Hoffmann's gab anamnestisch an, dass trotz subjectiven Hitzegefühls die Hände immer schwarzblau waren.

In einem Falle von Neuhaus fiel die cyanotische Färbung der Hände auf.

Schultze äussert sich bei einem Falle: Die Haut der Hände livid, gedunsen, mit dunklen Flecken bedeckt.

Adler: Linke Hand livid verfärbt, gedunsen, kühler.

Dreschfeld: Die Hände waren kalt anzufühlen; lange Zeit nach dem Elektrisiren behielten sie noch ein dunkelrothes Aussehen.

Lehmann bemerkt, dass die Haut über dem linken Arme kühl und bläulichroth verfärbt war; ebenso schreibt Horst: Die Haut des linken Armes kühler und bläulich verfärbt. Roth fand bei einem seiner Kranken locale Asphyxie der Extremitäten; auch Sokoloff theilt bei einem Falle mit, dass die Finger stets bläulich waren und die Hand sich kalt anfühlte.

Ich habe die livide Verfärbung der Haut bei einer ganzen Reihe von Fällen gesehen.

2. Anaemiae cutaneae.

(Krankheitserscheinungen an der allgemeinen Decke, bedingt durch verminderten Blutgehalt der Capillaren der Haut).

Dieselben gehören nur als Theilerscheinungen des Raynaud'schen Symptomenbildes in den Rahmen der Krankheit; sonst ist die Blässe der Haut nur Zeichen einer Complication, da die Syringomyelie selbst zu einer bedeutenden Anämie nicht führt.

Der Erwähnung dieser Circulationsstörungen möchte ich die von Remak bei Syringomyelie zuerst beobachteten **spinalen Oedeme** anschliessen. Dieselben wurden bisher nur in vereinzelten Fällen constatirt. Völlig intactes Gefässsystem, ganz normale Thätigkeit des Herzens und der Nieren zeigen im Vereine mit der ungewöhnlichen Localisation an, dass die Oedeme spinalen Ursprungs sind. Am häufigsten wurden sie bisher an den oberen Extremitäten gefunden. Sie entwickeln sich oft ausserordentlich rasch, in wenigen Stunden (Gnesda-ich, Fürstner-Zacher), und weisen dadurch eine gewisse Aehnlichkeit mit dem Quinke'schen acuten circumscripten Hautödem (dem von mir als „Hydrops hypostrophos" bezeichneten Zustande) auf. Sie persistiren nach ihrer Entwicklung zumeist längere Zeit (Remak, Fall von Ewald und mir, Gyurman), vergehen seltener nach mehreren Tagen vollkommen (Fürstner-Zacher, Weintraud, Gnesda und ich). Bisweilen treten sie intermittirend auf, wie im Falle Kofend's, und schwinden in der Zwischenzeit. Die Ausdehnung der Schwellung ist bisweilen eine sehr erhebliche. Sie kann die ganze Extremität und auch noch die angrenzenden Rumpfabschnitte betreffen (Gnesda). Die Oedeme betreffen aber nicht nur die Haut, sondern auch die tiefen Gebilde, und besonders bemerkenswert erscheint mir, dass zu wiederholtenmalen eine Coincidenz mit einer Arthropathie eines grossen Gelenkes an der betroffenen Extremität statthatte (Gnesda, Roth), ähnlich wie dies auch bei Tabes beobachtet worden war. Ob es nothwendig ist, die Annahme eines Kapselrisses heranzuziehen, welcher die Verbreitung der Gelenksflüssigkeit auf die Umgebung gestattet, möchte ich dahingestellt lassen. Die rasche Entwicklung eines sehr umfangreichen Oedems spricht eher gegen als für diese Anschauung, vor allem aber der Umstand, dass auch bei von Veränderungen freien Gelenken sich solche spinale Oedeme entwickeln können. Wir wissen ja gerade vom Hydrops hypostrophos (Quinke's Oedem) her, wie ausserordentlich rasch sich circumscripte ödematöse Anschwellungen in der Haut, respective in den tiefen Geweben entwickeln können. Diese acuten Oedeme bei Syringomyelie zeigen allerdings in Bezug auf Erscheinen, Verschwinden, Intermittenz, Entwicklung eine grosse Uebereinstimmung mit dem Hydrops hypostrophos, unterscheiden sich aber doch wesentlich von letzterem, der stets nur an anatomisch nicht veränderten Körperstellen entsteht, während das acute Oedem bei Syringomyelie stets organisch veränderte Körpertheile befällt.

Das acute spinale Oedem der Syringomyelischen ist nicht identisch mit der später zu besprechenden „Main succulente".

Im Falle von Remak bestanden an beiden oberen Extremitäten lang andauernde ödematöse Schwellungen.

Fürstner und Zachner beschrieben einen Kranken, der plötzlich eine gleichmässige Schwellung des Ober- und des Vorderarmes (in den proximalen Abschnitten) bekam; nach vier Tagen völliges Schwinden der Schwellung.

In der Beobachtung Gyurman's traten an den Armen lang andauernde ödematöse Anschwellungen auf.

Im Falle von Coleman und Carrol war die Hand stark ödematös, kalt, schmerzlos.

Kofend sah über dem erkrankten Schultergelenke oft wiederkehrende mächtige Oedeme.

Gnesda's Kranker acquirirte plötzlich ein enormes Oedem der rechten oberen Extremität und der angrenzenden Brustabschnitte mit segmentaler Begrenzung und ziemlich raschem Rückgange der Erscheinungen. Arthropathie des rechten Schultergelenkes.

Ewald und ich beobachteten durch Wochen eine Frau, welche ein sehr starkes Oedem der (atrophischen) Hand und des Vorderarmes zeigte. Kein Fieber, keine Schmerzen, allmähliches Verschwinden des Oedems.

Roth beschreibt das Auftreten einer indolenten Schwellung des Handrückens. Die Haut war nicht geröthet, Schmerz nicht vorhanden. Die Schwellung trat nur zeitweilig auf und dauerte dann einen Tag.

Nicht zu verwechseln mit den ödematösen Anschwellungen sind jene an der Hand sich vorfindenden Veränderungen der Haut und des Unterhautzellgewebes, welche Marinesco als „Main succulente" beschrieben hat. Bei dieser Affection ist die Dorsalfläche der Hand tumeficirt; bald erstreckt sich die Schwellung nur auf einen bestimmten Abschnitt, bald betrifft sie das ganze Dorsum der Hand und auch die Finger. Ein Druck auf die veränderte Partie hinterlässt keine grubige Einsenkung. Diese Schwellung bringt die Details der Structur zum Verschwinden; die Strecksehnen treten nicht mehr hervor, die oft vorhandene Muskelatrophie wird verdeckt. Die Hautfarbe hängt sehr von der Temperatur der Umgebung ab; bei Kälteeinwirkung wird die Haut rothviolett. Die Finger sind spindelförmig aufgetrieben, die Haut der Finger ist glänzend und glatt.

Diese Schwellung ist nach Marinesco das Product zweier verschiedener Processe: eines plastischen, der sich im subcutanen Zellgewebe abspielt, und einer vasomotorischen Veränderung von wechselnder Intensität (Erweiterung der kleinen Arterien, der Capillaren und der Venen). Die ganze Schwellung kommt nicht auf rein mechanischen, sondern auf nervösen Einfluss hin zustande (Excitation spinaler vasomotorischer Centren mit nachfolgender Paralyse).

Diese Schwellungen sind offenbar von früheren Autoren schon gesehen, auch in Krankengeschichten vermerkt worden, Marinesco gebührt aber das Verdienst, diese eigenartige Anomalie als erster eingehend studirt und ausführlich beschrieben zu haben. Auch nach meinen Erfahrungen handelt es sich gleich denen Marinesco's, Marie's, Raymond's, Dejerine's keineswegs um ein seltenes Vorkommnis bei Syringomyelie, jedoch muss daran festgehalten werden, dass diese interessante Affection nicht charakteristisch für Syringomyelie ist (Dejerine, Gilbert-Garnier, Mirallié u. a.) und auch bei anderen Affectionen zur Beobachtung gelangen kann.

Auch die Erklärung Marinesco's ist auf Widerstand gestossen. Crocq jun. und Hoffmann sind der Anschauung, dass bei der Ent-

stehung dieser Anschwellungen neben nervösen, vasomotorischen Einflüssen noch rein mechanische eine Rolle spielen. Crocq jun. begründet die Annahme des nervösen Factors, vermöge dessen der mechanische wirken könne, unter anderem durch Mittheilung eines Falles von „Pied succulent", bei dem trotz gleicher Haltung beider Füsse nur auf der kranken Seite sich ein hartes Oedem ausbildete.

Die Anschwellung kann im Beginne intermittirend sein und sich erst allmählich stabilisiren (Crocq jun.).

3. Anomaliae secretionis cutaneae et glandularum cutanearum.

(Durch Abnormitäten der Hautsecretion und der Hautdrüsen veranlasste Hautaffectionen).

Anomalien der Hautperspiration und Schweisssecretion.

Alterationen der Schweissabsonderungen sind bei Syringomyelie ein recht häufiges Vorkommnis und sind genauer studirt als bei anderen Rückenmarkskrankheiten. Eine grosse Menge von Beobachtungen, die in der Literatur niedergelegt sind, denen ich eine Zahl eigener Fälle anschliessen kann, dürfte berechtigen, das nachfolgende Bild der Schweissstörungen bei Syringomyelie zu entwickeln.

Die Veränderung der Schweissproduction kann dreierlei Art sein: 1. Hypersecretion der Schweissdrüsen (Hyperidrosis); 2. Anidrosis; 3. „paradoxe Schweissreaction." Hiemit will ich ein sehr sonderbares Phänomen bezeichnen, welches ich bereits mehrmals beobachtet habe, und das, nach vereinzelten Bemerkungen zu schliessen, auch schon von anderen gesehen worden war. Es schwitzt der Kranke zwar auf Kälteeinfluss, jedoch nicht in der Hitze.

Die Schweissanomalien sind bei Syringomyelie zumeist localisirt, d. h. finden sich nur an bestimmten Körperabschnitten vor. Bisweilen mögen sie dann durch locale Processe (z. B. Blutüberfüllung der Haut), wie sie sich so oft bei unserer Krankheit vorfinden, veranlasst sein. In diesen Fällen wäre also die Hyperidrosis nicht unmittelbare Folge der Rückenmarksaffection, sondern als Consequenz der Gefässparalyse auf spinaler Basis anzusehen.

In einem Falle meiner Beobachtung war gleichzeitig mit der profusen Schweisssecretion einer Hand eine livide Verfärbung derselben eingetreten. In diesem Falle hatte der Kranke diesem Symptome besondere Aufmerksamkeit zugewendet, da es ihn in seinem Berufe — er war Buchbinder — sehr wesentlich störte. Atropin, intern genommen, änderte die Hyperidrosis nur sehr wenig.

Weit interessanter und bedeutungsvoller sind aber die Schweissanomalien, welche sich ohne gleichzeitige vasomotorische Erscheinungen der Haut entwickeln. Treten sie erst im Verlaufe des Spinalleidens auf, so wird man mit einer gewissen Berechtigung causale Beziehungen zu letzterem herzustellen trachten, zumal sich bestimmte Anomalien mit Vorliebe wiederholen. Die Annahme, dass unter Umständen die Rückenmarksveränderung die sudoralen Anomalien bedinge, ohne dass eine Vermittlung der Medulla oblongata nothwendig ist, wie dies Luchsinger entgegen den Hypothesen Traube's, Nawrock's und Schwimmer's behauptet, erfährt durch die pathologischen Befunde am Menschen eine

gewichtige Unterstützung. Ganz isolirte Affectionen des Rückenmarkes in seinen verschiedensten Höhen können Schweissanomalien hervorrufen, wie dies aus Beobachtungen an Syringomyeliekranken und anderen Spinalleidenden hervorgeht. Ich habe diese Verhältnisse und meine Untersuchungen anderen Orts eingehend auseinandergesetzt und hebe nur hervor, dass nach dem Ergebnisse der Befunde beim Menschen offenbar die ganze Medulla spinalis, wenigstens vom obersten Halsmarke bis zur Mitte des Lumbalmarkes, von Schweissbahnen durchzogen wird. Es ist weiter als sicher anzunehmen, dass jede Rückenmarkshälfte ihr System von Schweissbahnen hat, welches für die gleichnamige Körperhälfte bestimmt ist.

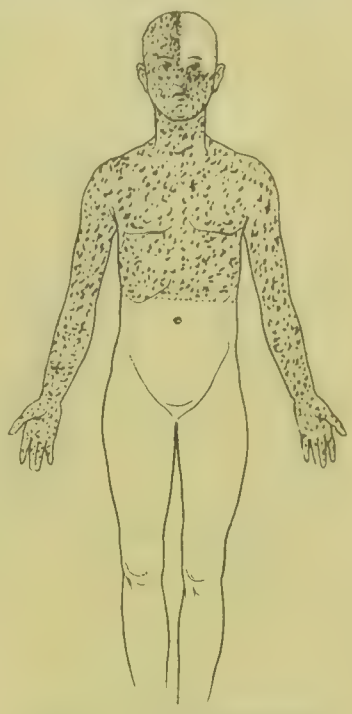
Bei diesem Verlaufe der Bahnen ist es nun höchst sonderbar, dass bei Syringomyelie sehr oft nur ein bestimmter Hautbezirk Anidrosis oder Hyperidrosis aufweist, während man, wenigstens bei hohem Sitze der Läsion, das Schwitzen einer ganzen Körperhälfte erwarten müsste (analog den Verhältnissen bei Läsion der Pyramidenbahnen: Parese der ganzen Musculatur der gleichen Körperhälfte, soweit sie von dem unterhalb der Läsionsstelle gelegenen Theile des Rückenmarkes versorgt wird). Dieses Verhalten drängt zur Annahme von Läsionen spinaler Schweisscentren, welche nur bestimmte Hautgebiete versorgen (analog der Läsion der Vorderhörner, welche auch nur ganz localisirte Muskelatrophien und Lähmungen hervorruft). Diese spinalen Schweisscentren sind aller Wahrscheinlichkeit nach in die graue Substanz der Medulla spinalis zu localisiren.

Die Durchsicht der Literatur lehrt nun, dass bei Syringomyelie oft isolirte Schweissanomalien in nachfolgend aufgezählten Hautgebieten (ich nenne sie „spinale Schweissterritorien erster Ordnung“) sich finden:

1. Im Gesichte. Diese Veränderung ist am besten gekannt. Die Schweissstörung reicht gerade bis zur Mittellinie, schneidet zumeist scharf ab und occupirt in der Regel eine ganze Gesichtshälfte (Bernhardt, Seeligmüller, Jolly u. a.). Hyperidrosis ist erheblich häufiger als Anidrosis, paradoxe Schweisssecretion habe ich in einem Falle gesehen. Es besteht neben der Schweissanomalie oft eine Lähmung des Halssympathicus mit Röthung des Gesichtes und den oculopupillären Phänomenen (Dejerine-Mirallié, eigene Beobachtungen), aber keineswegs immer. Es geht daraus hervor, dass im intraspinalen Verlaufe die vasomotorischen und sudoro-secretorischen Nervenbahnen für eine Gesichtshälfte nahe bei einanderlaufen, aber doch isolirt getroffen werden können. Dass diese Bahnen durch verschiedene Wurzeln das Rückenmark zu verlassen scheinen (Sympathicus durch den Ramus communicans des ersten Dorsalis, sudorale Fasern durch den Ramus commmunicans des zweiten, vielleicht auch des dritten Dorsalis), ist seit längerer Zeit bekannt. Nicht so lange bekannt ist die von Kocher gewürdigte Thatsache, dass auch hohe Halsmarkläsionen Sympathicuslähmung und Schweissanomalien im Gesichte hervorbringen können. Kocher schliesst daraus wohl mit Recht, dass die Schweissfasern für eine Gesichtshälfte durch das ganze Halsmark von der Medulla oblongata an herabziehen und eine Läsion derselben an irgend einer Stelle des intraspinalen Verlaufes die Hemihyperidrosis veranlassen kann. Es gestattet uns dieses Symptom also keine sichere Localdiagnose; am häufigsten findet man es allerdings,

wenn die syringomyelische Affection sich im unteren Hals- oder obersten Brustmarke localisirt. Aller Wahrscheinlichkeit nach liegt auch in dieser Höhe ein paariges Schweissnervencentrum niederer Ordnung für die Haut einer Gesichtshälfte. Vielleicht gliedert sich dieses Centrum noch weiter, da bei Syringomyelie bisweilen nur einzelne Gesichtstheile intensiv schwitzen, respective von Schweiss freibleiben können. Solche Abschnitte sind: eine Stirnhälfte und eine Stirnhälfte und Wange (das Kinn bleibt dann frei). Ich habe solche Fälle gesehen und auch in der Literatur solche Beobachtungen gefunden (Figur 9). Allerdings handelt es sich anscheinend nicht um dauernde, sondern um transitorische Phänomene.

Fig. 9.



Ausdehnung der Hyperidrosis in einem Falle meiner Beobachtung. Die l. Stirn- und Kopfhaut wie die l. Schläfengegend waren von der Hyperidrosis verschont. Sonst auffallende Uebereinstimmung in der Abgrenzung nach unten zu mit der von segmentalen Sensibilitätsdefecten.

2. Ein anderes spinales Schweissterritorium, dessen isolirte Erkrankung bei Syringomyelie festgestellt wurde, ist eine obere Extremität (z. B. Pal, Brandt, Bernhardt, H. Horst, Adler), welche zumeist in toto von den Schweissanomalien betroffen wird. Es können dieselben wieder dauernd oder transitorisch sein, in Anidrosis oder Hyperidrosis bestehen. Sie sind nicht selten, gleich den sudoralen Anomalien an anderen Körperstellen, Frühsymptome der Syringomyelie. Die Schweissstörungen entwickeln sich mit Vorliebe an Extremitäten, welche Sensibilitätsstörungen aufweisen, wie auch im Gesichte halbseitige Sensibilitätsstörungen besonders oft mit der Hemihyperidrosis oder Hemianidrosis zusammenfallen. Es kommt aber auch vor, dass die Sensibilitätsstörungen die eine, die Schweissanomalien die andere Körperhälfte betreffen. Die Coincidenz, respective der Parallelismus mit motorischen Störungen ist nicht so auffallend.

Das Auftreten dieser isolirten Schweissstörung weist wieder auf eine Centrenläsion hin; das Centrum ist aber nicht identisch mit dem für die Schweissfasern des Gesichtes, wenn auch beide Centren nahe beisammen liegen dürften.

Mitunter ist die Schweissstörung nur auf die Hand beschränkt oder lässt dieselbe (Dorsum und Palma) vollkommen frei, wie in einem Falle von Schnitzler und mir (cf. Fig. 10 u. 11). Vielleicht ist dies der Ausdruck einer weiteren Gliederung des Centrums dieses Schweissterritoriums.

3. Isolirte Schweissanomalien können auch an einer Brusthälfte auftreten: sie begrenzen sich nach unten zu mit einer um den Thorax oder das Abdomen gelegten Horizontalen zwischen der sechsten und zwölften Rippe. (Wechselt in verschiedenen Fällen.) Nach oben zu

geht dieses Territorium in die beiden früher erwähnten ohne scharfe Grenze über.

Die Anomalien in diesem Territorium combiniren sich häufiger mit denen in den anderen, so dass zusammenhängende Hautgebiete mit Schweissstörungen auftreten, welche eine ganze obere Körperhälfte umfassen und deren Begrenzung eine auffallende Aehnlichkeit mit dem spinalen Sensibilitätsdefecte aufweist.

Fig 10.



Die punktirten Stellen zeigen die Ausdehnung der Hyperidrosis an. Auffallend ist das Freibleiben der l. Hand von Störungen der Schweisssecretion. (Fall von Schnitzler und mir.)

Fig. 11.



Die Hyperidrosis reicht in diesem Falle rückwärts weiter nach abwärts als vorne (cf. Fig. 10) und greift auch auf die andere Seite über.

Bisweilen erkranken dann alle Territorien auf einmal (Brasch-Blaschko) oder es breitet sich allmählich die Schweissstörung aus (häufiger) und bleibt, nachdem sie eine gewisse Extension erlangt hat, durch Monate und Jahre stationär, selbst wenn inzwischen die Syringomyelie progredient ist. Solche Fälle sind von Tambourer, Schultze, Hoffmann, P. Raymond u. a. beschrieben, auch von mir beobachtet. Es scheint häufiger die Schweissanomalie descendirend progredient zu sein, ist zuerst im Gesichte entwickelt, später am Rumpfe und der Hand (Raymond, Laehr), seltener ascendirend (Hoffmann) zuerst an der Hand und dem Rumpfe, später am Kopfe.

Bisweilen scheint die Schweissanomalie das erste Symptom der Syringomyelie zu sein (Brasch-Blaschko) und den anderen Zeichen dieser Krankheit voranzueilen.

Mehrmals aber wurden bereits bei solchen Kranken Sensibilitätsdefecte gefunden, welche genau mit den Schweissstörungen in Bezug auf räumliche Ausdehnung übereinstimmten, und zwar waren mitunter beide Störungen auf der gleichen, bisweilen aber auf den entgegengesetzten Seiten. Es scheint also eine weitgehende Uebereinstimmung zwischen den spinalen, sensiblen und sudoralen Versorgungsgebieten zu bestehen.

4. Ein sehr wenig gekanntes und selten erwähntes Schweissterritorium ist ein an der unteren Körperhälfte befindliches, welches anscheinend je eine untere Extremität und den angrenzenden Rumpfabschnitt umfasst (Fall Strümpell). Ueber den Höhensitz des hiezu gehörenden Schweissnervencentrums lässt sich derzeit noch nicht viel aussagen, jedenfalls gehört es der distalen Rückenmarkshälfte an. Bisweilen ist die Anomalie nur auf einen Theil des Territoriums beschränkt, z. B. Fuss und Unterschenkel (cf. Fig. 12).

Die localisirten sudoralen Anomalien sind aller Wahrscheinlichkeit nach durch Erkrankung spinaler Centren bedingt; die durch Bahnläsion hervorgerufenen, eine ganze Körperhälfte betreffenden Schweissstörungen, welche bei traumatischer Rückenmarksaffection mehrmals beobachtet wurden, finde ich bei Syringomyelie nicht beschrieben. Ueber den wahrscheinlichen Verlauf der Schweissbahnen im Rückenmarke möge beifolgendes Schema orientiren (cf. Fig. 13). Nähere Angaben über den Verlauf sind in meiner Arbeit „Spinale Schweissbahnen“ zu finden.

Für die Beurtheilung der Anomalien diene nachfolgendes Material:

Fig. 12.

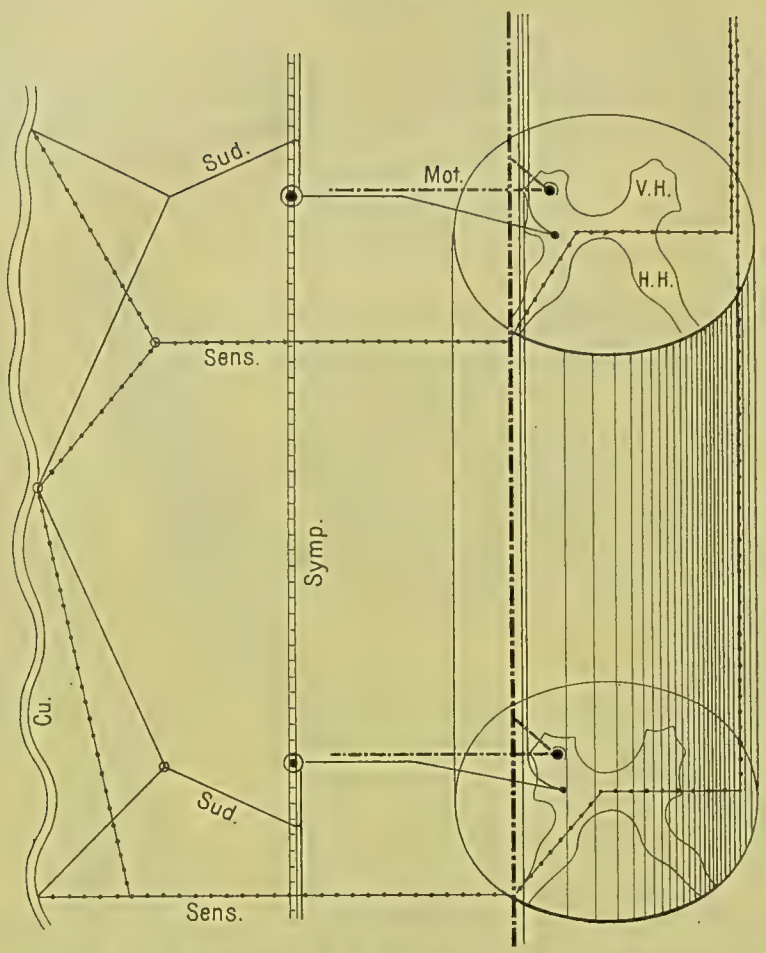


Die Hyperidrosis am Beine und an der oberen Rumpfhälfte ist gekreuzt. Die Begrenzung der Hyperidrosis der oberen Körperhälfte entspricht der bei segmentalen Sensibilitätsstörungen.

Bernhardt (Publication 1891): Rechtsseitige Parese des Armes, Sensibilitätsstörungen rechts im Gesichte, am Halse, an den oberen Extremitäten, am Rumpf. Im Verlaufe der Krankheit stellte sich linksseitige Hyperidrosis ein. In heisser Stube nach angestrengter Arbeit rinnen grosse Schweisstropfen von der linken Kopf- und Gesichtshälfte, desgleichen sind die linke Hals- und Rumpfseite und die linke obere Extremität schweissbedeckt, während die rechtsseitigen analgetischen und anästhetischen Stellen vollkommen trocken bleiben.

Bernhardt (Publication 1887): Linksseitige Parese des Armes, Analgesie des linken Armes, der linken oberen Rumpf- und Halshälfte. Die linke obere Extremität und die linke Gesichtshälfte, besonders auffällig aber die linke Hand und Finger sind mit dichten Schweissperlen bedeckt, im auffallenden Gegensatze zur rechten Körperhälfte.

Fig. 13.



Schema des Verlaufes der Schweissbahnen. V. H. = Vorderhörner. H. H. = Hinterhörner. Mot. = Motorische Bahnen. Sens. = Sensible Bahnen. Sud. = Schweissbahnen. Symp. = Sympathicus. Cu. = Haut.

Adler: Linksseitige atrophische Parese des Armes. Analgesie am linken Arme und an der linken Rumpfhälfte. Im Bette tritt nur Schweissausbruch am linken Arme auf.

F. Schultze. (Virch. Arch., Band 102): Linksseitige Empfindungslähmung, halbseitiger Schweiss auf der analgetischen Seite.

F. Schultze fand bei einem anderen Kranken linksseitige profuse Schweisssecretion, während sie rechts normal war. Empfindungsstörungen auf beiden Seiten.

P. Raymond beschreibt einen Fall mit Thermoanästhesie an der rechten Hand. Die Schweissstörungen — Hyperidrosis — begannen zuerst an der lateralen Seite der rechten Gesichtshälfte, dehnten sich allmählich über die ganze rechte Gesichtshälfte, die rechte Hälfte des Schädels, Halses, auf die rechte Rumpfhälfte und rechte obere Extremität aus.

Strümpell: Syringomyelie durch Autopsie festgestellt. Patient schwitzt seit dem Auftreten von Parästhesien in den Beinen und Füssen (seit circa 18 Jahren) stark

am Leib und an dem rechten Beine „so dass diese Theile zuweilen feucht abgezeichnet in den Bettüchern erscheinen."

Rumpf theilt die ausführliche Krankengeschichte eines Falles mit ausgedehnten doppelseitigen motorischen und sensiblen Störungen mit. Der Patient schwitzte nur auf der linken Seite schon bei geringen Anstrengungen, besonders an der linken Stirnhälfte und Schläfe, während die rechte trocken blieb. Die gleiche Erscheinung findet sich, aber erheblich weniger ausgesprochen, auf der ganzen linken Körperhälfte vor.

Targowla's Kranker hatte seit 30 Jahren Sensibilitätsstörungen auf der rechten Seite und seit vielen Jahren eine Herabminderung der Schweissecretion auf dieser Seite.

Chauffard-Griffon: Die Schweisssecretion scheint auf der kranken Seite, und zwar an der rechten oberen Extremität und rechten Hälfte des Kopfes, herabgesetzt zu sein.

Tambourer's Kranker bot seit 12 Jahren Krankheitssymptome an beiden Körperhälften dar; seit zwei Jahren schwitzt er an der linken Hälfte des Gesichtes und Rumpfes.

Jolly: Patient schwitzte häufig stark; dabei blieb aber stets die rechte Gesichtshälfte trocken. Die Sensibilitätsstörungen betrafen die linke Seite des Gesichtes.

Mund sah einen Kranken mit Krankheitserscheinungen an der linken Hand und Lähmung des linken Halssympathicus bei intacter Sensibilität des Gesichtes. An der linken Gesichtshälfte trat während des Essens starke Schweisssecretion auf, während die rechte trocken blieb.

Pal beobachtete abundante Schweissecretion an der rechten Hand (Cheiromegalie daselbst), während die linke normal war.

Dejerine-Mirallié sahen viel reichlichere Schweisssecretion auf der rechten als auf der linken Gesichtshälfte. Letztere war hemiatrophisch.

Brandt beschreibt einen Fall mit Atrophie am linken Arme und an der linken Hand; letztere fühlen sich feucht an und schwitzen leicht.

De la Camp (Fall 1) berichtet über einen Kranken mit Verminderung der Schweisssecretion an der rechten, constant cyanotischen Hand, in welcher Hyperalgesie und beständige spontane Schmerzen, aber kein Sensibilitätsausfall bestanden; Muskelatrophie war vorhanden.

Laehr schildert einen Fall mit degenerativer Atrophie im Bereiche der oberen Cervicalsegmente (rechts beginnend). In der linken Gesichtshälfte trat ein Jahr nach dem Krankheitsbeginn starkes Schwitzen auf, später auch in der linken Hand.

In einem Falle von Brasch und Blaschko war zehn Jahre vor dem Auftreten anderer Symptome der Syringomyelie (Sensibilitätsdefecte und Muskelatrophien an der rechten oberen Extremität) zufällig eine Hemihyperidrosis der rechten Gesichtshälfte, des Halses und des rechten Armes gefunden worden. Beim Kauen nahm die Schweisssecretion zu; Pilocarpininjectionen führten zu dem gleichen Ergebnisse.

Wetzel: Die Schweissproduction links lebhafter. In dem bekannten Falle von Fürstner und Zachner bestand zuerst eine Hyperidrosis der rechten Gesichtshälfte, welche erst später von einer Hyperidrosis der gleichseitigen Körperhälfte gefolgt wurde. Diese Anomalie war nur vorübergehend.

In einem meiner Fälle, eine junge Wäscherin betreffend, war sehr starke Schweisssecretion ohne anderweitige vasomotorische Störungen an einem Arme als Frühsymptom aufgetreten und hatte der Patientin durch die Abundanz der Schweisssecretion den Beruf als Büglerin unmöglich gemacht, da alle Wäschestücke, welche durch ihre Hand giengen, schmutzig wurden. Erst lange Zeit später traten ausgesprochenes Schwächegefühl und hochgradige Atrophie der Musculatur ein. Es breitete sich damit zugleich die Hyperidrosis auch auf eine Hälfte des Gesichtes, Halses und Rumpfes aus.

In einem Falle von Neuhaus war nur die linke Gesichts- und Halshälfte hyperidrotisch, während die rechte eine erhöhte vasomotorische Erregbarkeit zeigte.

Sehr eigenartig war das Verhalten der Schweisssecretion bei einem meiner Patienten. Derselbe schwitzte an der rechten anästhetischen Gesichtshälfte, aber nur bei Kälteeinwirkung, am übrigen Körper und auch an der rechten Gesichtshälfte auch bei grösster Hitzeeinwirkung nicht.

In einem Falle Hoffmann's trat zuerst starke Schweissproduction an einer (der zuerst erkrankten) Hand und dem Vorderarme auf; später breitete sich diese aus und der Kranke schwitzte an der gleichnamigen Körperhälfte. Diese abundante

Schweisssecretion bestand durch viele Jahre und hielt sich so genau an die Mittellinie, dass z. B. im Gesichte, nach vorne mit der Medianlinie scharf abschneidend, dicke Schweisstropfen zu sehen waren, während die linke Gesichtshälfte sich als ganz trocken erwies.

P. Raymond, Rumpf, Seeligmüller, Dejerine, Bernhardt, Brasch, Jaquet und Goldschmidt haben den Einfluss von Medicamenten auf die Schweissabsonderung studirt; als Ergebnis hatte sich herausgestellt, dass unter der Anwendung schweisstreibender Mittel die verschiedenen Körperstellen sich verschieden verhielten. Die anästhetischen Zonen waren im Falle Dejerine's stärker mit Schweiss bedeckt als die normal empfindenden, zugleich war aber auch eine beträchtliche Verspätung in dem Ausbruch der Schweisseruption zu constatiren. Sie trat erst 12—15 Minuten nach der Injection von Pilocarpin auf.

P. Raymond sah nach Pilocarpininjectionen Schweiss an jenen Körperstellen, welche beim Essen schwitzten.

Seeligmüller beobachtete nach Pilocarpininjection Schweissausbruch am ganzen Körper, besonders lebhaft im Gesichte mit erheblichem Ueberwiegen der linken Gesichtshälfte.

Goldschmidt's Kranker schwitzte nach Pilocarpin profus an der linken Gesichtshälfte. An der linken Thoraxhälfte und am linken Arme Sensibilitätsstörungen.

Rumpf stellte fest, dass nach Apomorphininjectionen Ueblichkeiten und linksseitiges Schwitzen auftraten.

Ich konnte in einem Falle von Syringomyelie nach Pilocarpininjection Schwitzen an der ganzen oberen Körperhälfte mit Ausnahme der linken Stirnhälfte beobachten.

Es ist hier müssig, auf die Frage einzugehen, an welcher Körperstelle das schweisstreibende Medicament (besonders das Pilocarpin) angreift. Die Thatsache ist von Wichtigkeit, dass bei der uns beschäftigenden Spinalaffection bisweilen erst durch das schweisstreibende Mittel sudorale Anomalien nachweisbar sind. Das Gleiche gilt von anderen schweisstreibenden Proceduren (heissen Bädern, Bewegungen). Wichtig ist weiters die auch auf diesem Wege nachweisbare, oft auffällige Uebereinstimmung der regionären Schweiss- und Sensibilitätsanomalien.

Schultze sah bei einem Kranken nach einem heissen Bade grosse Tropfen Schweisses von der rechten Gesichtshälfte und der rechten Thoraxhälfte herabfliessen, jedoch war nur an den oberen Abschnitten der Brust die Erscheinung so auffällig; von der sechsten Rippe an nach abwärts nahm sie an Intensität ab, war aber noch immer stärker als an der linken Seite; andererseits war links im Gesichte, an der oberen Rumpfhälfte die Schweisssecretion erloschen, an der unteren Rumpfhälfte und am linken Bein herabgesetzt; in der Höhe der siebenten und achten Rippe nahe der Mittellinie war die Schweissabsonderung excessiv.

Mitunter werden infolge der abundanten Schweisssecretion und der fortwährenden Durchfeuchtung der Haut Ekzeme hervorgerufen, welche sich in nichts von dem sonst vorkommenden Eczema intertrigo unterscheiden.

Ueber abnorme Fettabsonderung habe ich in der Literatur keine Angaben gefunden mit Ausnahme eines Falles von L. Guthrie mit linksseitigen Bulbärsymptomen und Seborrhoe der linken Kopfhälfte. Hingegen findet man nicht gerade sehr selten grössere und kleinere Hautbezirke, besonders an den Händen und Vorderarmen, welche eine ganz trockene, rissige Oberfläche zeigen; an diesen Stellen sind durch mangelnde Beölung der Haut (Asteatosis cutis) jene auffälligen Veränderungen eingetreten, welche nur das erste Stadium tief greifender Processe darstellen.

4. Dermatoses inflammatoriae.

A. Acute exsudative Dermatosen.

Allen in diese Gruppe gehörenden Formen sind die Charaktere der Hautentzündung gemeinsam: Röthung, Schwellung und Infiltration. Die schmerzhaften Nebenerscheinungen fehlen oft oder treten nur sehr wenig in den Vordergrund. Hebra und Kaposi fassen die hierher gehörigen Hautaffectionen in drei Hauptgruppen zusammen, deren erste sich dadurch auszeichnet, dass bei ihr der Entzündungsprocess mittelst einer vasomotorischen Störung des Gefässtonus und der Gefässfüllung eingeleitet wird (Angioneurosen von Eulenburg und Landois), während sich die zweite Gruppe durch Bläschenbildung, die dritte durch die schwere Entzündung charakterisirt.

a) Die Angioneurosen.

haben als wesentliches klinisches Merkmal nach obigen Autoren einen in acuter Weise sich manifestirenden Labilitätszustand in dem Tonus der feinsten und Capillargefässe gemeinsam, welcher sich als active fluxionäre Hyperämie mit consecutiver passiver Blutüberfüllung infolge von Erschlaffung der Gefässe manifestirt. Hierher gehören die Erytheme, die Urticaria und die Erythromelalgie.

Es sind in der Literatur mehrfach Beobachtungen niedergelegt, welche es wohl als zweifellos erscheinen lassen, dass im Verlaufe der Syringomyelie, durch den nervösen Process bedingt, auf ganz geringe Reize hin Erythemformen auftreten können, welche sich durch Röthung, Exsudation in die Haut, mitunter auch durch Knötchen- und Blasenbildung auszeichnen. Diese Erytheme können an verschiedensten Körpertheilen zur Beobachtung kommen, sind manchmal nur Stunden, dann wieder Tage lang sichtbar und lassen häufig weder eine typische Localisation, noch einen gleichmässigen Ablauf erkennen. Es kann wohl keinem Zweifel unterliegen, dass Erythemformen auch nur Anfangsstadien späterer tiefgreifender Läsionen der Haut darstellen.

In dem Falle von Neugebauer und Asmus traten erst kurz vor dem Lebensende Erytheme an den Beinen auf.

In Pagenstecher's Falle blieben an Stellen, welche gerieben wurden, Stunden hindurch Erytheme zurück.

Im Falle von Dejerine-Mirallié rief das Anlegen der Elektrode auf der linken Gesichtshälfte ein langdauerndes Erythem hervor, während dies auf der rechten (normalen) nicht der Fall war.

Sehr viel häufiger sind die Angaben über das Vorkommen der Urticaria, und ich habe eine grosse Anzahl einschlägiger Beobachtungen selbst gesehen. An Hautstellen, welche im Bereiche der erkrankten Körperabschnitte liegen, treten dann Eruptionen von rosenrothen, ziemlich derben, linsengrossen oder noch grösseren Quaddeln anscheinend ohne Veranlassung oder nach sehr geringen Reizen (Kleiderdruck etc.) auf. Ich habe mehrmals die ausdrückliche Angabe gefunden, dass das Auftreten der Efflorescenzen heftiges Jucken hervorgerufen hatte, trotzdem bereits an den betreffenden Hautstellen Veränderungen der Sensibilität vorhanden waren. Die Haut ist an diesen Abschnitten ausserordentlich übererregbar: Striche, welche mit dem Fingernagel auf der Haut gezogen

werden, rufen zuerst eine Cutis anserina mit nachfolgender Röthung hervor und treten bald reliefartig als rothe, ziemlich mächtig über das umliegende Hautniveau erhabene Striemen hervor (Urticaria factitia). Häufig ist die lebhaft gefärbte, erhabene Linie von zwei auffallend weissen Zonen begleitet; mitunter dehnen sich die Striemen aus und bilden dann eine unregelmässig contourirte mächtige Quaddel. Die Farbentöne wechseln. So kann die Hervorragung auffallend blass sein und von der intensiv roth gefärbten Umgebung sich plastisch abheben. Die ausserordentliche Reactionsfähigkeit der Gefässe gewährt, wenigstens an bestimmten Stellen der Haut, nach Schreiben von Ziffern oder Zeichen auf dieselbe das ausgesprochene Bild des Dermographismus.

Ist der Reizzustand der Haut sehr stark ausgesprochen, so kann unter der Epidermis der Quaddel eine ziemlich mächtige Exsudation zustande kommen, welche als Bläschen imponirt (Urticaria vesiculosa, sogar Urticaria bullosa), während zumeist sich aber nur Knötchen entwickeln, deren Gewebe stark serös durchtränkt ist.

Fürstner und Zachner haben in einem Falle diese Angioneurose näher studirt und beschreiben die Erscheinung im wesentlichen folgendermaassen: Wenn man die Haut durch Kneifen oder Drücken reizt, so sieht man eine weisse Quaddel, umgeben von einem rothen Hofe, entstehen; wenige Minuten später wird die weisse Erhabenheit roth, und es treten auf ihr kleine, mit einer weisslichen Flüssigkeit gefüllte Bläschen auf. Die ganze Erscheinung verschwand nach mehreren Minuten; schrieb man auf die Haut des Kranken Ziffern oder Buchstaben, so traten dieselben alsbald erhaben hervor.

Allen diesen Eruptionsformen ist gemeinsam die kurze Dauer der cutanen Veränderung und zumeist auch der typische Ablauf der Erscheinungen. Sie bleiben, solange sie dauern, in gleicher Weise bei demselben Individuum bestehen, und jede neue Eruption zeigt dieselbe Aufeinanderfolge von Symptomen.

Die Urticaria bei Syringomyelie unterscheidet sich von der gewöhnlichen Form durch ihre Ausbreitung; während sonst bei Urticaria die Affection sich über die ganze Körperoberfläche erstreckt, so werden hier entweder die anästhetischen Hautstellen vorzugsweise ergriffen, und es bleibt sonst die ganze Körperoberfläche frei, oder, wie ebenfalls schon beobachtet wurde, tritt die Urticaria nur an den sensiblen, aber nicht an den anästhetischen Abschnitten auf.

Sehr oft stellt das Symptom ein Frühsymptom dar, welches bereits zu einer Zeit voll entwickelt sein kann, in welcher sich andere Erscheinungen der Syringomyelie kaum nachweisen lassen. Bisweilen persistirt es durch Jahre. Die Dauer der einzelnen Eruption wechselt von Minuten bis Stunden.

In dem Falle von Gilles de la Tourette waren die anästhetischen Hautpartien verschont, während an den normal empfindenden auf Nadelstiche Quaddeln, ähnlich denen nach Flohstichen, auftraten.

Brunzlow sah auf Stiche hin lange persistirende Röthe der Haut.

Kahler beobachtete nach Streichen der Haut sehr lange bleibende Röthung.

Rumpf nahm nach Stichen und mechanischen Reizen eine andauernde Röthe der Haut wahr, um die rothen Striche entstanden weissgraue Infiltrate, welche einer minimalen Pustel ähnlich sahen und im Laufe eines Tages eintrockneten; Marwedel sah auf Beklopfen reliefartiges Hervortreten der gerötheten Hautabschnitte.

Ganz ähnliche Beobachtungen wie Fürstner und Zachner theilen Schultze und Roth mit.

Neuhaus sah in einem Falle starke Quaddelbildung auftreten.

Goldschmid äussert sich: Striche mit den Fingernägeln werden sofort roth und treten über das Niveau der Haut hervor. Bei der Prüfung der Sensibilität bildet sich um jeden Nadelstich ein grosser erythematöser Fleck. Alle Erscheinungen sind an der linken analgetischen Seite mehr ausgesprochen als an der anderen.

Pospelow theilt mit, dass in seinem Falle das Berühren der Haut mit stumpfen Instrumenten Autographie hervorrief.

Ausserordentlich selten scheint bei Syringomyelie Erythromelalgie vorzukommen. Ich habe unter so viel Fällen meiner eigenen Beobachtung keinen einzigen mit dieser Affection gesehen und nur bei Pospelow eine diesbezügliche Angabe gefunden. (Auch dieser Fall scheint nicht das reine Bild der Erythromelalgie geboten zu haben.)

Der Kranke Pospelow's litt seit Jahren an anfallsweisen, äusserst heftigen Schmerzen an der rechten Handfläche mit Betheiligung des Zeige- und Mittelfingers, weniger der anderen Finger. Die Haut war glänzend und gespannt. Bald nach Beginn der Erscheinungen an der rechten Hand trat auch unter sehr heftigen Schmerzen eine livide, polsterartige Schwellung an der linken Hand und dem dritten und vierten Finger auf. Schon leichte Berührung der Hand verursachte Schmerz bis zu Thränen. Später traten die analogen Erscheinungen am linken Fusse auf.

Marinesco ist ebenfalls der Ansicht, dass die Erythromelalgie bei Syringomyelie, wenn überhaupt vorhanden, ausserordentlich selten sein dürfte.

β) Bläschenausschläge. Phlyktänosen.

Als Prototyp dieser Erkrankung und als einzige Form, welche bei Syringomyelie zur Beobachtung gelangt, ist der Herpes zoster anzusehen, unter welchem wir seit William nach Kaposi's Formulirung eine acut auftretende und innerhalb eines auf kurze Zeit bemessenen Cyklus ablaufende, gutartige Hautkrankheit verstehen, welche sich durch die Bildung von in Gruppen gestellten, mit wasserheller Flüssigkeit gefüllten Bläschen und meist durch eine oft dem Verlaufe bestimmter Hautnerven (oder noch häufiger dem Versorgungsbezirke von Rückenmarkssegmenten) entsprechende Localisation der Eruption charakterisirt.

Diese Hauterkrankung ist zweifellos bei Syringomyelie recht selten, gelangte aber bereits mehrmals in uncomplicirten Fällen zur Beobachtung. Es spricht ein solcher Befund gegen die alleinige Geltung der alten Bärensprung'schen Lehre von der Erkrankung eines Intervertebralganglions als Ausgangspunkt der Zona, welche mit Recht so viel Anhänger (E. Wagner, Charcot, Kaposi, Head-Campbell u. v. a.) gefunden hat, und zeigt, dass selbe, wie ja vielfach angenommen wird, für den spontanen acuten Herpes zoster gilt (cf. auch die jüngsten Mittheilungen Head's). Die Beobachtungen von Zona bei Syringomyelie schliessen sich enge jenen bei Tabes, Myelitis an und scheinen die Existenz durch Spinalaffectionen bedingter Zosteren sicherzustellen. [Die Anschauung, dass auch centrale Affectionen sensibler Nerven Zona bisweilen hervorrufen können, gewinnt auch unter den Dermatologen mehr Raum (cf. Blaschko, Jarisch).]

Zweimal wurde bisher auch bei Syringomyelie das Auftreten jener eigenthümlichen multiplen Hautnekrosen constatirt (Pospelow, Achard), welche die Bezeichnung des Herpes zoster gangraenosus (Kaposi) führen.

Im Falle Pospelow's traten diese Ulcerationen am rechten Unterschenkel inmitten eines blauröthlich verfärbten Hautabschnittes auf. Die Ulcerationen hatten

scharf umschriebene Ränder, der Geschwürsgrund war grüngelb, die Secretion spärlich.

In Mann's erstem Falle ist nur des Auftretens eines ausgebreiteten Herpes am Arme ohne weitere Angaben Erwähnung gethan.

In Goldschmidt's Falle ist das Erscheinen einer Herpeseruption auf einer erythematösen kreuzergrossen Stelle am Rücken in der Höhe des Scapularwinkels angegeben.

Cohen sah wiederholte Ausschläge an den Beinen nach lancinirenden Schmerzen.

Lamaq hat in einem durch Autopsie verificirten Falle sehr schöne Zostereruptionen inmitten eines anästhetischen Gebietes nach vorausgegangenen heftigen Schmerzen gesehen.

γ) Dermatitides.

(Eigentliche Hautentzündungen.)

Die in der Haut auftretenden Entzündungsprocesse bleiben so selten auf die oberflächlichen Schichten allein beschränkt und ergreifen so häufig das tiefer liegende subcutane Bindegewebe, dass es vom klinischen Standpunkte aus sich als vortheilhaft erweisen dürfte, auch die bei diesen Processen sich abspielenden subcutanen Veränderungen unter einem zu besprechen; da aber doch häufig eine Sonderung des Processes nothwendig ist, so wird es sich empfehlen, nach dem Vorgange von Auspitz und Winiwarter zu unterscheiden: erythematöse, phlegmonöse Entzündungen und dann die Besprechung der Gangränformen der Haut anzuschliessen.

α) Entzündungen mit serösem Exsudate und vondesquamativem Charakter.

(Erythematöse Entzündungen.)

Ein für die Entstehung dieser Entzündungen ungemein vortheilhaftes Moment liegt wohl darin, dass die Circulationsverhältnisse in der Haut der Syringomyeliker oft viel leichter Störungen erleiden als bei anderen Individuen. Man sieht bei Syringomyelie hie und da auch Erythemformen infolge mechanischer Reize. Durch die fortwährend andauernden Parästhesien belästigt, glauben manche Kranke in der Anwendung von local stark reizenden Mitteln eine Panacee gegen das belästigende Gefühl gefunden zu haben; sie reiben sich mit ätherischen Oelen ein oder legen Sinapismen, Blasenpflaster auf, waschen sich mit reizenden Seifen etc. Ich habe bei meinen Kranken mehrmals solche artificielle Dermatitiden gesehen; es ist demnach bei etwa zu beobachtender Dermatitis bei Syringomyelie stets auch die Aetiologie im Auge zu behalten.

Sehr häufig gelangt die infolge von Verbrennungen und Erfrierungen zustande gekommene Dermatitis calorica zur Beobachtung. Da die Thermoanästhesie ja ein selten fehlendes Symptom bei Syringomyelie ist und die Kranken infolge ihrer Gefühllosigkeit und wohl auch infolge des fehlenden Schmerzegefühles sich sorglos den Einwirkungen höherer oder tieferer Wärmegrade aussetzen, ist es begreiflich, dass häufig auf diesem Wege Verletzungen zugezogen werden. Die Literatur der Syringomyelie ist ungemein reich in Bezug auf die Erwähnung dieser Symptome; bald ist es ein heisser Pfeifenkopf, der, längere Zeit in der Hand ge-

halten, die Gelegenheitsursache abgab (Kretz, Fischer, Dejerine-Sottas), bald eine Cigarette, welche aus Versehen am brennenden Ende gehalten wurde, bald wieder ein glühendes Bügeleisen, eine erhitzte Herdplatte, welche unvorsichtig berührt wurden (Graf); Schüppel's Kranker verbrannte sich täglich beim Kochen etc. Da diese Verletzungen zumeist bei Beschäftigungen mit den Händen acquirirt werden, findet man die Veränderungen auch besonders häufig an den Händen und Vorderarmen. Aber es gibt noch einen Lieblingssitz für die Läsionen, und das ist der Rücken. Ich habe bereits früher erwähnt, dass die Kranken, ohne auf ihren anästhetischen Zustand zu achten, wahrscheinlich durch quälende Kälteparästhesien veranlasst, den Ofen aufsuchen und sich an denselben anlehnen, wobei dann leicht Verletzungen am Rücken zustande kommen. Diese Verletzung habe ich so oft bei Syringomyelischen gesehen, dass ich, zu wiederholtenmalen erst durch dieselbe aufmerksam gemacht, nach dem Spinalleiden fahndete und dann weitere Symptome desselben fand. Die typische Verbrennungsstelle ist die Gegend des Angulus scapulae. Ueber ähnliche Vorkommnisse berichten auch Kanasugi-Korb, Th. Hitzig, v. Sölder, Sokoloff, Nalbandoff (durchwegs Verbrennungen am Rücken). Im Falle von Pal erfolgte die Verbrennung durch Anlehnen des Oberarmes an ein Dampfrohr. Eine andere typische Verbrennungsstelle sind die Nates; ich habe diese Localisation dreimal gesehen und mehrmals in der Literatur (z. B. Manner) angegeben gefunden. Das Zustandekommen der Verbrennung an dieser sonst etwas seltenen Localisation erklärt sich in ähnlicher Weise wie das am Rücken. Die Kranken setzen sich in der Regel auf die heisse Herdplatte.

Eine Kranke Hoffmann's legte sich gegen Schmerzen ein heisses Sandsäckchen auf: die darauf folgende totale Verbrennung der Hautstelle war der Frau überhaupt nicht zum Bewusstsein gekommen und wurde erst vom Manne bemerkt.

Begreiflicherweise können alle drei Grade von Verbrennungen gefunden werden, mitunter kommen alle Formen gleichzeitig nebeneinander vor; vom typischen Bilde abweichend ist nur das Fehlen sensibler Reizerscheinungen, infolge dessen der Kranke manchmal erst durch das Vorhandensein der Hautveränderung oder durch auftretendes Fieber auf seinen Zustand aufmerksam wird; im weiteren Verlaufe ist allerdings ein etwas anderes klinisches Verhalten zu bemerken, indem mitunter infolge der schlechten Heilungstendenz auch kleinere Brandwunden Monate lang nicht zuheilen wollen; tritt Vernarbung ein, so ist entweder das Narbengewebe längere Zeit sehr morsch und zerfällt leicht, oder es tritt mit Vorliebe eine keloide Entartung der Narbe ein (v. später).

Bedeutend seltener als über Verbrennung findet man über Erfrierungen Angaben in der Literatur: vielleicht ist der Umstand mit Schuld daran, dass der Kältesinnn oft weit weniger afficirt erscheint als der Wärmesinn.

Es scheint, wie wenn das Gewebe bei Syringomyelie auch gegen thermische Einflüsse weniger widerstandsfähig wäre, und es ist stets geboten, bei Verstümmelung der Hände und Füsse, welche sonst eine klinische Aehnlichkeit mit den Alterationen bei Syringomyelie aufweisen,

nicht schlechterdings die Angaben der Leute zu acceptiren, welche die Veränderung auf Erfrierung allein zurückführen wollen.

In einem meiner Fälle war dies mit aller Bestimmtheit behauptet worden, trotzdem Syringomyelie infolge der Verunstaltung der Hände wahrscheinlich wurde. Die Obduction bestätigte die Diagnose. In einem anderen war wegen Erfrierung die Amputation mehrerer Finger auf einer chirurgischen Klinik vorgenommen worden. Da die Amputationsstümpfe eigenartig kolbig aufgetrieben waren und mässige Muskelatrophie und Steigerung der Patellarreflexe bei Verlust der Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten bestanden, wurde Syringomyelie angenommen und durch die Obduction bestätigt. (Sensibilitätsprüfungen konnten nicht vorgenommen werden)

Nicht selten sind wiederholte Erfrierungen bei Syringomyeliekranken beobachtet worden, bisweilen bei auffallend geringer Kälteeinwirkung (einer meiner Fälle, Weigel, Sokoloff).

Weir Mitchell hat eine essentielle neuritische Dermatitis beschrieben, deren Folgezustand unter dem Namen „Glossy skin“ (Paget), „Liodermia essentialis“ (Auspitz), „Glanzhand“ allgemein bekannt wurde. Die mitunter pergamentartige, stark gespannte rothe Haut, welche besonders über den Gelenksbeugen der Finger fest und faltenlos anliegt, zeigt Neigung zu Nekrosen, Blasen- und Geschwürsbildungen; die Nägel erleiden ebenfalls Störungen des Wachsthums. Es gibt nun Fälle von Syringomyelie mit Hautstörungen — ich habe selbst derartige Fälle gesehen — bei welchen ein Zustand vorliegt, den man mit dem Namen Glossy skin bezeichnen muss, da das Bild in keinem wesentlichen Zuge von dem oben geschilderten abweicht und mit der Liodermia essentialis den chronischen Verlauf und Endausgang gemeinsam hat. Beobachtungen dieser Art sind von Bruhl, Dejerine und Eisenlohr u. a. mitgetheilt. Diese Dermatitis scheint relativ häufig bei jenen Formen zu sein, bei welchen die Finger und Hände von häufigen Entzündungsprocessen heimgesucht werden (dann liegt aber allerdings zumeist nicht mehr das typische Bild der Glossy skin vor).

Regionäre Dermatitiden infectiöser Natur und echte Erysipele sind mehr zufällige Complicationen und gehören nicht zu den eigentlich syringomyelischen Hautaffectionen.

b) Entzündungen mit plastischem Exsudate, phlegmonöse Entzündung.

Dieselben spielen im Verlaufe einer Syringomyelie eine ungemein bedeutungsvolle und oft discutirte Rolle, besonders bei jenen Formen, welche den Typus des sogenannten Morvan'schen Symptomencomplexes (Panaris analgésique) darstellen, so dass es gestattet sein dürfte, auf das klinische Bild etwas näher einzugehen.

Nimmt der Entzündungsprocess im Unterhautzellgewebe seinen Ursprung, so breitet er sich zuerst der anatomischen Anordnung desselben folgend aus und afficirt erst secundär den Papillarkörper und die Cutis. So kann man klinisch denselben als Phlegmone von den nur die oberflächlichen Hautschichten betreffenden Dermatitiden absondern, wenn auch in vielen Punkten dieselben ätiologischen Momente für die Entwicklung der beiden verschiedenen Processe maassgebend sind.

Betrachten wir vor allem die circumscripten Phlegmonen. Sowohl die oberflächlichen (subcutanen) als auch die tiefen (subfascialen) Phlegmonen gelangen bei Syringomyelie ungemein häufig zur Beobachtung

Ihre Lieblingsstellen sind die Finger sowie die Hände, die Zehen und die Füsse, seltener die Vorderarme (Prouff). Sowohl die oberflächlichen (subcutanen) Formen als auch die tief liegenden (subfascialen) Panaritien nehmen einen vom gewöhnlichen Bilde so abweichenden Verlauf, dass eine grössere Zahl von Autoren sich eingehend mit dem Krankheitsbilde beschäftigt hat. Während sonst die Erscheinungen bei diesem Entzündungsprocesse durch heftigen Schmerz eingeleitet werden und im weiteren Verlaufe mit Ausdehnung des Processes die subjectiven Beschwerden des Kranken sich stetig steigern, ihn zwecks Vermeidung von Schmerzen zur vollständigen Fixirung der erkrankten Abschnitte zwingen, ist das in die Augen fallende Symptom bei der Syringomyelie der schmerzlose Ablauf der Entzündungserscheinungen. Wie bei anderen Individuen markirt sich der Process zuerst durch allmählich wachsende Infiltration, durch Prominenz des erkrankten Abschnittes, collaterales entzündliches Oedem und durch den Eiterdurchbruch; letzterer erfolgt in ganz analoger Weise wie bei anderen Phlegmonen (cf. die Fälle von Roth, Bouchaud, Hoffmann, Schultze u. v. a).

Auch die tiefen Phlegmonen weichen im Verlaufe zumeist nicht von der Norm ab. Bei ihnen sind die Entzündungserscheinungen über viel grössere Extremitätenabschnitte ausgedehnt; der Process dauert bis zum Durchbruch des Eiters länger und geht oft mit Nekrotisirung von Gewebsstücken, Sehnen, sogar Periost einher. In letzterem Falle stirbt dann der seiner ernährenden Hülle beraubte Knochen ab und gelangt zur Ausstossung. Auch bei den tiefen Phlegmonen, resp. Panaritien, ist das Fehlen des Schmerzes ein ungemein auffälliges Zeichen, welches gelegentlich sofort auf die richtige Diagnose hindeuten kann; die Kranken werden häufig erst durch die Allgemeinerscheinungen aufmerksam gemacht, betrachten, wenn sie bereits Erfahrung in solchen Dingen haben, bei Fieberbewegungen erst die Hände und Füsse und bemerken manchmal dann erst die entzündlichen Erscheinungen. Eine meiner Kranken, welche seit einer längeren Reihe von Jahren alle 3—4 Monate wegen oberflächlicher Phlegmonen oder Panaritien die chirurgische Klinik aufsuchen musste, sagte mir, dass sie immer erst durch Schüttelfröste darauf aufmerksam gemacht würde, dass an den Fingern „etwas los sei". Die operative Behandlung, welche sonst oft mit grossen Qualen für die Kranken verbunden ist, macht ihnen keine wesentlichen Beschwerden.

Für das ganze Krankheitsbild wurde seinerzeit von Morvan die Benennung Panaris analgésique gewählt; jedenfalls ein recht bezeichnender Ausdruck.

Der Heilungsprocess zieht sich mitunter, namentlich da die Kranken wegen fehlender Schmerzen die geeignete Behandlung nicht einleiten lassen, ausserordentlich in die Länge. Ein mehrere Monate lang andauerndes Panaritium ist bei Syringomyelie keine Seltenheit; aber auch bei entsprechender Behandlung ist oft eine auffällig schlechte Heilungstendenz vorhanden. Professor Hochenegg theilte mir mit, dass er dies öfter bei schmerzlosen Panaritien beobachtet habe, und überwies mir auch einen Fall (der klinisch als Syringomyelie aufgefasst werden muss), bei welchem ein Panaritium des Zeigefingers bei sorgfältigster, streng antiseptischer Behandlung und frühzeitiger Incision Monate zur Heilung bedurfte.

Bemerkenswert ist es wohl, dass in weitaus der überwiegenden Zahl der Fälle der Process localisirt bleibt und nur ausnahmsweise (Joffroy und Achard, Sokoloff) die Grenze des ursprünglichen Herdes überschreitet, wenn auch bei dem oft langen Bestande der Affection eine Weiterverbreitung zu erwarten wäre.

Man hat zu wiederholtenmalen versucht, die ganze Erscheinung von dem abnormen Verhalten der Sensibilität herzuleiten. Eine kleine Schrunde, ein Riss in der Haut, sogar eine oberflächliche Abschürfung genügen ja, um eine Infection zu ermöglichen. Infolge der Analgesie wird der betreffende Abschnitt der Extremität nicht ruhig gestellt, sondern weiter bewegt und so auf rein mechanischem Wege das Fortschreiten der Entzündung begünstigt.

Ich glaube, dass durch die Veränderungen im Rückenmarke mit den consecutiven Circulationsstörungen an den Extremitäten eine erhöhte Disposition für das Auftreten von Phlegmonen geschaffen wird, so dass bereits auf ganz leichte Reize und Infectionen hin viel schwerere Entzündungsprocesse hervorgerufen werden als bei normalen Individuen. Als Beleg für diese Anschauung dient die Thatsache, dass die Panaritien manchmal den Cyklus der Erscheinungen eröffnen und dann gerade so schmerzen, wie es bei normal empfindenden Individuen der Fall ist (Joffroy und Achard, Hoffmann, Raymond, eigene Beobachtungen). Die Panaritien können sich dann öfter wiederholen, bis die Schmerzen bei Recidiven geringer werden und dann ganz verschwinden.

Bei manchen Individuen ist eine derartige Neigung zu Recidiven vorhanden, dass kein Jahr ohne das Auftreten eines oder mehrerer Panaritien vergeht (Eisenlohr, Fischer, die früher erwähnte eigene Beobachtung). Da die tief sitzenden, subfascialen Phlegmonen fast nie ohne schwere Schädigung des Gewebes ablaufen, so entwickeln sich nach und nach Difformitäten der Hände oder Füsse, welche bisweilen zu einem ausserordentlich hohen Grade fortschreiten können. Ein Theil der Sehnen kommt durch Ausstossung in Wegfall, an einzelnen Fingern, respective Zehen werden die Endphalangen abgestossen, an anderen erleiden die Nägel schwere Schädigungen, durch die derben Narben entstehen Contracturen und Verziehungen der Haut, die befallenen Gliedmassen bekommen in toto ein unförmliches, plumpes Aussehen.

In seltenen Fällen wurden auch diffuse Phlegmonen bei Syringomyelie, und zwar zumeist als letzte und letale Complication beobachtet (Hochenegg, Schultze, Schnitzler und ich). Die Phlegmone zeigt sodann ausgesprochene Tendenz zur Progression sowohl der Fläche nach als auch in die Tiefe und bewirkt einen rapiden, ausgedehnten Zerfall mit Jauchung. Die Allgemeinerscheinungen sind ungemein schwer und intensiv, das Fieber hoch, der Kräfteverfall sehr ausgesprochen; die Infection führt in kurzer Zeit unter den Erscheinungen der Sepsis zum Tode.

Von den Entzündungen der Hautdrüsen ist nur die Furunculose bemerkenswert, und zwar zumeist die sogenannte Talgdrüsenfurunculose, aber auch ihre Bedeutung ist gering, sie erfährt in der Regel keine nennenswerte Ausdehnung (Mann).

c) Die Gangränformen der Haut und des subcutanen Gewebes.

Wir wollen in diesem Abschnitte eine Reihe von zum Theil sehr merkwürdigen Vorgängen besprechen, welchen allen als gemeinsames Moment die Mortificirung, das Absterben der allgemeinen Decke, zukommt; es behält jedoch im Gegensatze zu den ulcerativen Vorgängen der abgestorbene Theil bis zu einem gewissen Grade seine morphologischen Eigenschaften (Winiwarter).

Wir wollen vor allem das Vorkommen des Druckbrandes bei Syringomyelie besprechen. Im Gegensatze zu der Leichtigkeit der Entwicklung der anderen trophischen Störungen der Haut beobachtet man, wie früher erwähnt, relativ selten und zumeist erst in einem recht vorgeschrittenen Stadium des Processes das Auftreten von Druckbrand; nur in Fällen, welche sich überhaupt durch einen schnellen Verlauf auszeichnen, sieht man ihn verhältnismässig frühzeitig; sogar wenn infolge einer frühzeitigen Schwäche oder Lähmung der Beine der Kranke dauernd an das Bett gefesselt wird, beobachtet man nur ausnahmsweise das Auftreten stärkerer Röthungen über den Trochanteren und dem Kreuzbeine, wie sie eben der Druckgangrän vorausgehen. Erst wenn Blasenstörungen (Incontinenz) vorhanden sind, und infolgedessen der Kranke bei mangelhafter Pflege auf einer durchnässten Unterlage ruht, so stellt sich infolge des dauernden Contactes der Haut mit einer feuchten und durchnässten Unterlage eine Dermatitis mit ausgesprochener Entzündungsröthe ein. In anderen Fällen ist die allmähliche Entwicklung des Decubitus durch eine hypostatische Hyperämie infolge des Liegens bei sinkender Herzthätigkeit zu erklären. Die Mortification kann, nachdem die obersten Schichten ergriffen sind, auch auf die tieferen fortschreiten und ein Absterben des Gewebes bis zu den Knochen bewirken. Ich habe mehrmals gesehen, dass bei nur halbwegs sorgsamer Pflege die Röthung der Haut auch bei continuirlicher Bettlage sich nicht zum Druckbrande entwickeln muss, dass also bei Syringomyelie der entzündliche Decubitus erst zu den terminalen Symptomen der Erkrankung gehört.

In Harken's Falle heilte mehrmals ein entzündlicher Decubitus, trotzdem der Patient dauernd bettlägerig war.

Die Sensibilität der gedrückten Partien hat für die Entwicklung des Druckbrandes gar keine Bedeutung. Die Localisation des Decubitus entspricht in der Regel den typischen Stellen, welche dem Drucke besonders ausgesetzt sind: Trochanteren, Gegend des Kreuzbeines, der Scapula; hat sich einmal der Decubitus entwickelt, so können von ihm aus septische Processe, Septikämie, Erysipel ausgehen, welche dem Leben des Kranken ein Ziel setzen.

Manchmal entwickelt sich bei Syringomyelie ein acuter (neurotischer) Decubitus (Samuel), welcher die von Charcot geforderten Symptome zeigt: ungemein rasche Entwicklung bei Fehlen von Entzündungserscheinungen und Auftreten von Druckbrand nach ganz geringen localen Reizungen (Rosenblath). Ein acuter Decubitus kann sich bei Kranken entwickeln, welche jahrelang bettlägerig waren, ohne dass Erscheinungen von Druckgangrän zur Beobachtung gelangten, oder bei

denen ein Decubitus lange Zeit stationär war (Silberkuhl) und dann plötzlich eine Verschlimmerung oder ein rasches Fortschreiten aufwies.

So konnte ich bei dem Kranken Fellinger, welcher durch mehr als zwei Jahre fast fortwährend das Bett hütete, erst mit einer plötzlichen Verschlimmerung das Auftreten eines Decubitus beobachten, welcher in zwei Tagen eine ganz enorme Grösse erreicht hatte; das ganze Gebiet von den Trochanteren bis zur Scapula war Sitz des Decubitus.

Im Falle von Gerlach hatte in fünf Tagen ein Decubitus die Grösse von 10×14 *cm* erreicht und den Knochen arrodirt; daneben bestanden noch andere Decubitusstellen von sehr grosser Ausdehnung.

Bei einer Kranken Raymond's hatte die Eschara in kurzer Zeit eine enorme Ausdehnung gewonnen und reichte bis zum Knochen; vollkommen schmerzloser Verlauf.

Der acute Decubitus kann, wenn ödematöse oder fettreiche Theile ergriffen werden, mit einem hochgradigen, sogar jauchigen Zerfalle des Gewebes vor sich gehen (Schüppel); wenn magere Individuen befallen werden, wie dies bei dem oben erwähnten Kranken der Fall war, zeigt die Gangrän die Tendenz zur Austrocknung und Mumification. Die Haut wird schwarz, ganz trocken, stösst sich aber nicht sehr rasch ab. Die Entwicklung eines acuten Decubitus ist ein Signum pessimi ominis.

Eine eigenthümliche Gangränform, welche mit der acuten (neurotischen) Hautgangrän vollkommen übereinstimmt, wurde bei Syringomyelie öfters beobachtet. Anscheinend ohne veranlassendes Moment entsteht an einer oder gleichzeitig an mehreren Stellen eine scharf begrenzte schwarze Verfärbung der Haut; der Schorf stösst sich ab und lässt ein Ulcus zurück, welches nicht selten kreisrund ist und so aussieht, wie wenn es mit dem Locheisen ausgeschlagen worden wäre. Die Nekrose reicht nicht selten bis zum Perioste des darunter liegenden Knochens; die Heilungstendenz ist oft schlecht. Die Entstehung geht oft in wenigen Stunden vor sich. Relativ häufig sieht man diesen Process als Begleiterscheinung einer Arthropathie (Sokoloff), aber auch ohne eine solche (Graf). Mitunter lässt sich nicht entscheiden, ob einfache Hautgangrän oder Syringomyelie vorlag (Lesné).

Auffällig ist es, dass der von Raynaud beschriebene Symptomencomplex, welcher nach ihm benannt ist, bisher so selten bei Syringomyelie beobachtet wurde, obgleich nach Cassirer gerade die Syringomyelie unter den organischen Nervenaffectionen relativ oft solche Störungen erzeugen kann. Der Symptomencomplex umfasst eine Gruppe von anfallsweise auftretenden Ernährungsstörungen der Haut, welche gewöhnlich, aber nicht immer, an symmetrischen Stellen der beiden Körperhälften, besonders im Gesichte, am Kopfe und den Extremitäten auftreten, mit localer Synkope oder Asphyxie beginnen und in vielen Fällen zur localen Mortification der Haut führen. Wie früher erwähnt, hat der Process drei Stadien, in deren drittem erst die Gangrän eintritt. Es kann in jedem einzelnen Stadium der Erkrankung der Process eine Rückbildung erfahren, so dass sich bloss regionäre Ischämie oder die locale Synkope entwickelt, welche vorübergehen kann, bevor die Gangrän eintritt (ob alle im Folgenden aufgezählten Fälle hieher gehören, muss ich nach Cassirer noch offen lassen). Ist letztere zustande gekommen, so hat sie, wie Hochenegg's und Maixner's Fälle lehren, durchaus nichts

für die symmetrische Gangrän Charakteristisches. Sie kann zu einer diffusen Phlegmone mit ausgedehnter Gewebsnekrose führen (Castellino und Cardi) oder entgegen der Annahme der beiden letztgenannten Autoren in trockene Mumification ausgehen (Daxenberger). Bleibt der Process auf die ersten beiden Stadien beschränkt, so können Veränderungen der Haut, welche an Sklerodermia erinnern, zustande kommen (Pospelow, vielleicht gehört auch ein Fall von Mendel hieher).

Von Gilles de la Tourette und Zaguelmann wurde eine eigenartige Gangränform beschrieben, welche bei einem Syringomyeliker durch mehr als 20 Jahre alljährlich spontan auftrat und die Kuppen der sämmtlichen Fingerspitzen betraf. Ich möchte diese Form am ehesten dem Symptomencomplex der Raynaud'schen Affection anreihen, desgleichen auch die von Schüppel beschriebene Form, bei welcher es zu einer spontanen Gangrän der Kuppe des rechten Zeigefingers kam. Bei den Beobachtungen Bramann's ist die Diagnose auf Raynaud'sche Affection sehr zweifelhaft; auch steht nicht fest, ob Syringomyelie vorgelegen hatte.

B. Dermatoses inflammatoriae chronicae.

(Chronische Dermatosen mit dem Charakter der Entzündung).

Dieselben gehören insbesondere bei jenen Fällen von Syringomyelie, bei welchen trophische Störungen der Haut eine hervorragende Rolle spielen, nicht zu den Seltenheiten; besonders oft sieht man Ekzeme an Händen und Füssen sich entwickeln und in chronischer Form durch Monate und Jahre andauern: die Hände und die Finger zeigen dann schuppende, seltener nässende und mit Krusten belegte Stellen, Rhagaden und Streifen, schliesslich stärkere und geringere Epidermisverdickungen. Die Vorderarme bilden schon beträchtlich seltener den Sitz von Ekzemen.

Am Körper scheinen sie nicht häufig aufzutreten und nicht durch den Spinalprocess bedingt zu sein mit Ausnahme einer selteneren Localisation, nämlich um das Genitale und den Anus, namentlich bei den lumbosacralen Formen. An diesen Stellen entwickeln sich, wohl infolge der beständigen Durchfeuchtung der Haut, mitunter eigenartige, kreisförmig angeordnete Ekzeme, welche zumeist mit den gewöhnlichen Ekzemen im Aussehen übereinstimmen, manchmal aber mit derartigen Epidermisverdickungen einhergehen, dass daraus ein höchst eigenartiges Bild resultirt (mein von Prof. Neumann untersuchter Fall).

Besonders auffällig ist häufig das Verhalten der Rhagaden. Anscheinend ohne Veranlassung treten in den dicken Schwielen (namentlich in der Hohlhand) sehr lange und tiefe, zumeist geradlinig verlaufende, äusserst scharfrandige Schrunden auf, welche manchmal so aussehen, wie wenn sie durch ein schneidendes Instrument hervorgebracht wären. Der Grund dieser bis 1 *cm* tiefen Rhagaden sowie die Ränder zeigen äusserst geringe Heilungstendenz. Monatelanges Persistiren ist häufig, Wiederaufbrechen nach der Zuheilung gewöhnlich.

Juckreiz ist bei den bei Syringomyelie entstandenen Ekzemformen zumeist nicht vorhanden.

Blasenausschläge. Wohl zu den allerhäufigsten Manifestationen des Krankheitsprocesses an der Haut gehört das wiederholte Auftreten von Blasen. Ich glaube, dass man bei Syringomyelie zwei verschiedene Formen annehmen muss: 1. Die durch das stete Recidiviren von Blasen in ganz bestimmten Nervenbezirken oder Körperabschnitten (mit Freibleiben des übrigen Körpers) charakterisirten Formen; 2. Bilder, welche vom Pemphigus nicht unterschieden werden können. Zur ersten Gruppe gehört die weitaus überwiegende Mehrzahl der Fälle. Sehr oft liest man in den Krankengeschichten die kurze Bemerkung, dass über Nacht mit oder ohne Fieber eine oder mehrere, meistens kleinere (linsen- bis bohnengrosse) Blasen an dem oder jenem Körperabschnitte entstanden seien und die Ursache nicht gefunden wurde. Der eine oder andere Beobachter, wie Kahler, sah vor der Blasenbildung eine Röthung der Haut, andere, wie Nissen, Schwellung und Röthung. Bemerkungen über Blasenbildung finden sich in den Krankengeschichten bei Kahler, Schultze, Oppenheim, Hoffmann, Mann, Remak, Bernhard, Bruttan, Adler, Roth u. a.; so bei:

Berndt-Lichtheim (Fall 8): Patient bemerkte öfters Blasen an der linken Schulter mit wasserhellem Inhalte; sie brachen auf und heilten spontan.

Klemm (Fall 6): Patient bemerkt seit einigen Jahren plötzliche Blaseneruptionen, welche wieder abtrocknen.

Nissen (Fall 1): Unter Fieberbewegungen traten am Oberarme Schwellung und Röthung mit Bildung kleinerer und grösserer Blasen auf; die Blasen hatten gelblichen Inhalt, welcher sich als steril erwies.

O. Neill und Sinclair (Fall 2): Blasen treten seit sechs Jahren an beiden Händen auf; sie variiren in der Grösse und heilen ohne Narben aus.

Macfarlane (Fall 3): An den Fingern der linken Hand erschienen schmerzlos kleinere und grössere Blasen, welche nach achttägigem Bestande wieder verschwanden.

Häufig wiederholen sich nach kürzerer oder längerer Zeit die Blasenbildungen. An denselben Stellen oder wenigstens an demselben Körperabschnitte kommt es neuerlich zur Bildung vereinzelter oder in Gruppen stehender Blasen, welche mit einem serösen Inhalte gefüllt sind. Manchmal ist es mit einer Eruption abgethan; selten ist die Blasenbildung sehr reichlich. Am liebsten tritt sie an den Händen und Armen auf; nach diesen Lieblingsstellen findet man sie am häufigsten an der Brust und am Rücken, seltener am Bauche, an den Beinen, sehr selten am behaarten Kopfe und an der Gesichtshaut. Bei den Recidiven nimmt manchmal die Grösse der Blasen zu; ich habe bereits solche von der Grösse einer Walnuss gesehen. Die Eruption erfolgt meistens schmerzlos, da die Blasenbildung sehr oft nur im Bereiche analgetischer Bezirke auftritt. Sie betrifft nach meinen eigenen Erfahrungen die oberflächlichen Schichten des Rete, da auf einen einzigen Einstich hin der ganze Inhalt aussickert.

Der Bau der Blase muss demzufolge ein einfacher sein; Abtheilungen und Fächer, wie bei den Hohlräumen, welche durch die in die tieferen Coriumschichten hinein erfolgenden Exsudationen entstehen, sind nicht vorhanden. Der Inhalt ist anfangs ganz klar, farblos, ziemlich eiweissreich und zeigt (nach meinen Untersuchungen) ein specifisches Gewicht von 1·015—1·018. Die Blasen bleiben in der Regel mehrere Tage stehen und trocknen ein oder ihr Inhalt trübt sich, nimmt einen gelbgrünen Farbenton an, die Epidermisdecke platzt, wird abgestossen und es liegt eine missfärbige, nicht granulirende Fläche zu Tage: öfter schreitet dann der Process in die Tiefe, es gelangen die tiefliegenden Gewebsabschnitte zur Nekro-

sirung und Abstossung, und Heilung tritt erst nach längerem Bestande des Geschwüres ein. Die Haut zeigt nach Ausheilung entweder das normale Aussehen oder es sind mehr minder umfangreiche, bisweilen hypertrophische Narben vorhanden. Nie kommt es zur Bildung von ganz weissen, pigmentlosen Narben, wie sie dem ausgeheilten Pemphigus leprosus zukommen.

Ein flächenartiges Fortschreiten wie beim Pemphigus foliaceus habe ich bei dieser Form der Blaseneruptionen nicht gesehen. In ganz analoger Weise ist eine so grosse Zahl von Fällen in der Literatur beschrieben, dass ich im Zusammenhange mit meinen eigenen, ziemlich zahlreichen Beobachtungen diese Eruptionsform als eine der häufigsten bei Syringomyelie bezeichnen muss. Sie fand sich etwa in der Hälfte meiner Fälle. Ich habe Anstand genommen, sie unter die Pemphigusformen einzureihen, da der Zustand sich nicht generalisirt, sondern stets auf bestimmte Stellen beschränkt bleibt, und man gewöhnt ist, den Pemphigus als eine Erkrankung der ganzen Hautdecke zu betrachten; ich habe zu wiederholtenmalen das Auftreten von Blasen beobachten können, bei welchem auch die genauesten Nachforschungen kein veranlassendes äusserliches Moment zu Tage gefördert haben, und bin deshalb geneigt, die Blasenbildung als direct abhängig vom Rückenmarksprocesse zu betrachten.

In sehr seltenen (bisher bloss von Neugebauer und mir beschriebenen) Fällen ist der Process an der Haut ein derartiger, dass ein Pemphigus diagnosticirt werden muss.

In meinem (bereits früher publicirten) Falle war das Krankheitsbild ein über die ganze Körperoberfläche ausgedehnter (nicht auf einen Körperabschnitt beschränkter) typischer Pemphigus foliaceus mit schlappen Blasen, an deren Peripherie die Loswühlung der Epidermis immer mehr um sich griff und bei welchen grosse Strecken des Corium von der Epidermis völlig entblösst waren. In Neugebauer's Falle war das klinische Bild ein etwas anderes. Im ersten von Asmus histologisch genauer untersuchten Falle war der Process von Neugebauer als Pemphigus neuroticus bezeichnet worden; es wurde während einer längeren Beobachtungszeit eine grössere Zahl bullöser Eruptionen beobachtet, welche zuerst nur den rechten Arm und die rechte Thoraxhälfte betrafen, später aber auf die linke Seite übergriffen und auch zuletzt Effloreszenzen im Gesichte setzten. Die Blasen hatten zumeist einen leicht gerötheten, wenig erhabenen Rand; bei anderen Eruptionen waren sie von einer quaddelförmigen weisslichen Zone umgeben, welche erst in den rosenroth verfärbten Rand übergieng. Gleichzeitig mit den Eruptionen wurde das Vorhandensein mehrerer grosser, mit braunen oder grünen Schorfen bedeckter Vertiefungen constatirt, deren Randzone intensiv geröthet und geschwollen war; die Abstossung des Schorfes erfolgte unter Eiterung. Bei einer Untersuchung wurde die Confluenz mehrerer Blasen zu einer einzigen grossen, mit Vorbuchtungen und Eisenkungen der Decke versehenen constatirt; die durch das Platzen der Blasen sowie die direct entstandenen Ulcerationen heilten rasch zu, wobei die Narben Neigung zur Hypertrophie zeigten.

Im zweiten von Neugebauer mitgetheilten Falle hatte eine Geschwürsbildung im Munde die Scene eröffnet. Es waren auf der Zunge gelbliche, eitrig belegte Stellen aufgetreten, die sehr schmerzhaft waren; anfangs liessen sie eine rundliche Form erkennen und waren von einem rothen Saum umgeben; später zeigten sie Tendenz zum Confluiren; noch später traten ähnliche Geschwüre am harten Gaumen, an den Lippen und dem Zahnfleische auf. Neugebauer hält diese Affection für Pemphigus der Mundschleimhaut und stützt sich darauf, dass er zugleich (allerdings nur geringfügige) Blaseneruptionen an den Händen und den Füssen hat beobachten können. Die Obduction ergab ebenfalls eine Syringomyelie; da aber über die Ausbreitung derselben keine näheren Angaben vorliegen, insbesondere nicht, ob die Rückenmarksaffection bis in die Gegend der aufsteigenden Trigeminuswurzel gereicht hatte, ist vorläufig von der Zugehörigkeit dieser Blaseneruptionen zum Bilde der Syringomyelie zu abstrahiren.

Bemerkenswert ist überdies, dass in beiden von Neugebauer mitgetheilten Fällen Lues vorhanden war.

Zwischen dem Auftreten einer localen bullösen Affection und der Generalisirung der Eruption ist vielleicht nur ein quantitativer Unterschied, wenn auch ein Uebergang von der einen in die andere Eruptionsform bisher nicht beschrieben ist.

5. Haemorrhagiae cutaneae.

(Durch Blutaustritt bedingte Krankheitsformen der Haut.)

Mitunter scheinen die Gefässe der Haut bei Syringomyelie in der Weise in Mitleidenschaft gezogen zu sein, dass auf leichte Traumen hin bedeutendere Blutextravasationen stattfinden. So hat Stein in einem seiner Fälle nach jedem Nadelstiche ausgedehnte Sugillationen beobachtet. Vielleicht gehört zu diesen Erscheinungen auch die von Bernhardt in einem Falle beobachtete Hämoglobinurie und das von Jolly bei einem Kranken beobachtete und ausführlich beschriebene Othämatom.

6. Hypertrophiae.

(In Massenzunahme bestehende Hautkrankheiten.)

Hieher gehören die öfters an den Händen (auch nicht arbeitender Individuen) auftretenden schwieligen Verdickungen der Oberhaut, welche besonders in der Hohlhand und an den Fingern eine bedeutende Entwicklung erreichen können (Graf) und nach ihrer Entfernung durch macerirende Stoffe wieder auftreten. Mitunter sieht man sie auch an den Streckseiten der Finger und sie können dann durch ihre Dicke den Rest der zurückgebliebenen Beweglichkeit der Finger aufheben. Sie treten bisweilen in frühen Stadien der Syringomyelie auf und entwickeln sich oft sehr rasch. Mir fiel es auf, dass die Schwielen oft ganz flach waren und auch an der Hohlhand keine Wölbung zeigten (wie wenn sie plattgedrückt worden wären). Am Fusse habe ich bisher nie so kolossale Hautschwielen gesehen wie an der Hand und ich finde auch hierüber keine Literaturangaben.

In einem Falle von Pal war die Haut verdickt, schwielig, gelblich verfärbt. Auch in einer Beobachtung Roth's bestanden an der Palma callöse Verdickungen der Haut, aber auch erhebliche Epidermisverdickungen über den Gelenksbeugen der Finger; oft traten inmitten der Schwielen Rhagaden auf.

Weigel (Fall 2): An der linken Hand auffallende Schwielenbildung, hauptsächlich an der volaren Seite am Uebergange der Metacarpi in die Phalangen. In den Schwielen befanden sich tiefe, borkige Schrunden. An der rechten Hand sind an der volaren Seite des ersten Interphalangealgelenkes des dritten Fingers bei 1 *cm* tiefe Risse in den dortigen Hornhautschwielen.

Macfarlane: Die Haut ist sehr verdickt, so dass die Muskelatrophien nicht zu erkennen sind.

Auch Warzenbildung wurde mehrmals gerade an jenen Körperabschnitten beobachtet, welche auch sonst die directe Einwirkung des Rückenmarksleidens erkennen liessen.

Anomalien des Haarwuchses sind bei Syringomyelie recht selten. Einigemale wurde Hypertrichosis auf dem erkrankten Körper-

abschnitte festgestellt, einigemale schlechtere Entwicklung des Haarwuchses. Auch Alopecia areata finde ich einigemal beschrieben, so von Prouff, Jeanselme, Neuhaus und v. Rad. Ob nur eine zufällige Complication vorgelegen hatte, ist fraglich. In zwei von diesen Fällen war die Alopecie in relativ jungen Jahren aufgetreten, in einem Falle aber zu gleicher Zeit mit anderen spinalen Symptomen. Die bei Spina bifida zur Beobachtung gelangende Behaarung an der Stelle des Wirbelspaltes, auf welche zuerst Recklinghausen aufmerksam machte, ist mehrmals bei Fällen mit und ohne begleitende Syringomyelie gesehen worden.

Im Falle von Neuhaus besteht ein circumscripter Haarausfall am Kopfe, welcher sich zu gleicher Zeit mit den Anomalien der Schweissseeretion entwickelt hatte. (Ausserdem bestand angeblich seit frühester Kindheit an der Schläfe ein ergrautes Haarbüschel.)

In einem meiner Fälle entwickelte sich während der Erkrankung an der Beugeseite des rechten (erkrankten) Vorderarmes ein Büschel von langen dunklen Haaren.

Fischer: Die Haare sind an der rechten (erkrankten) Hand stärker entwickelt als an der linken.

Bernhardt: Haare auf der erkrankten Seite am Acromion und Rumpf schwächer entwickelt als auf der gesunden.

Auffällig war mir schon vor Jahren, dass in zwei Fällen meiner Beobachtung frühzeitiges Ergrauen der Haare stattgefunden hatte, ich legte aber damals dem Befunde keinen weiteren Wert bei; nun habe ich neuerlich vier Fälle mit dieser eigenartigen Anomalie beobachtet. Zwei Kranke, der eine 40, der andere 42 Jahre alt, gaben mir an, dass sie schon im dritten Decennium stark grau gewesen wären. Eine Dame, welche ihre Erkrankung auf einen Sturz im 24. Lebensjahre zurückleitete, gab an, in diesem Jahre zu gleicher Zeit mit Beginn der Krankheitssymptome ergraut zu sein*) (cf. auch den Fall von Neuhaus und einen von Laehr mit frühzeitigem Ergrauen des Haupthaares).

Ueber das Auftreten von Sklerodermie liegen einige Angaben in der Literatur vor. In den mitgetheilten Fällen (Morselli, Montesano, Mendel, Pick) ist es aber zweifelhaft, ob wirklich Syringomyelie vorgelegen hatte (besonders bei Pick); in dem von Fedoroff beschriebenen Falle von ausgebreiteter Sklerodermie mit Panaritien und Muskelatrophien fehlen sowohl Sensibilitätsstörungen als auch Steigerung der Patellarreflexe, so dass ich in diesem Falle Syringomyelie nicht ausschliessen, aber keineswegs intra vitam sicher diagnosticiren würde. Im ersten Falle von Kanasugi und in dem von Pospelow hingegen dürfte wohl Syringomyelie vorgelegen haben; im Falle von Jacquet und St. Germain erwies die Obduction angeblich Syringomyelie, doch scheint auch dieser Fall nicht einwandsfrei zu sein.

In dem Falle von Mendel waren zuerst hochgradige vasomotorische Störungen (Raynaud'scher Symptomencomplex), später schmerzlose Panaritien aufgetreten. Im Anschluss an diese Erkrankungen entwickelte sich eine Dickenzunahme der Haut, gleichzeitig wurde letztere nachgiebiger. Die Veränderungen waren an den Vorderarmen und im Gesichte am ausgesprochensten, die Sensibilität war überall intact.

*) Ich habe neuerlich einen Kranken mit Syringomyelie gesehen, bei welchem die Haare frühzeitig ergraut waren.

Da sklerodermartige Veränderungen der Haut bisweilen, wie dies Beobachtungen von Fuchs und die unter meiner Leitung ausgearbeitete Mittheilung von Callmann lehren, als typischer Endausgang des Raynaud'schen Symptomencomplexes zu betrachten sind, dürften wohl in Hinkunft zahlreichere Fälle bei Syringomyelie beobachtet werden.

Ein Fall, welchen ich auf der Abtheilung des Primarius v. Pfungen habe untersuchen können, bot neben den typischen, einer Syringomyelie zuzuschreibenden Veränderungen noch ausgesprochenes Sklerodermа an der Haut der beiden oberen Extremitäten und der Streckseite der unteren dar.

Bei den bisher noch nicht näher erforschten Beziehungen des Sklerodermа zum Nervensystem, welche von verschiedenen Autoren (Hutchinson, Higgens, Kaposi etc.) wieder besonders betont werden, ist dieses Zusammentreffen jedenfalls bemerkenswert.

Cassirer hebt hervor, dass in den bisher bekannten Fällen das Verhältnis der beiden Affectionen zu einander nicht geklärt sei, insbesondere ob man von einer Combination der beiden Krankheiten oder von einem symptomatischen Vorkommen der Sklerodermie bei der Syringomyelie sprechen müsse.

Brissaud nimmt an, dass in solchen Fällen durch ein Zusammentreffen zufälliger Umstände bei der Syringomyelie die spinalen Wurzeln des Sympathicus getroffen waren, während Cassirer dem gegenüber mit Recht betont, dass bei Syringomyelie oft Sympathicuslähmung ohne Sklerodermie vorkomme.

Pigmenthypertrophie fand ich in dem oben erwähnten (zweifelhaften) Falle von Mendel beschrieben; daselbst war Braunfärbung eingetreten.

Lloyd hat an beiden Beinen eines Mannes dunkle Pigmentflecke abgebildet.

Bei Syringomyelischen werden Narben öfters pigmentirt.

7. Atrophiae.

(In Gewebsschwund bestehende Hautkrankheiten.)

Von einigen Autoren, wie Bruhl, wurde Vitiligo beschrieben, welcher über den ganzen Körper ausgebreitet auftreten kann. (Im Falle Bruhl's waren Vitiligoflecke in grosser Zahl über die ganze Brust ausgebreitet.)

Die Haut ist manchmal der Sitz deutlicher atrophischer Vorgänge.

Ich habe in einem Falle an der Haut des am ärgsten afficirten, aber keine schwere Muskelatrophie zeigenden Armes eine streifenförmige, anscheinend idiopathische Atrophie der Haut in Form von grösseren Flecken gesehen, welche im Vergleich zum Niveau der umliegenden Haut tiefer lagen, sich deutlich dünner anfühlten und über welchen die Haut eigenthümlich matt glänzte. Eine starke Abmagerung der Extremität war nicht erfolgt, es konnte also hierin auch keine Ursache für Atrophie gesucht werden.

Mehrmals war die Hautatrophie nur an der Gesichtshaut ausgesprochen und dann Theilerscheinung einer Hemiatrophia faciei (vide daselbst).

8. Neoplasmata benigna.

Unter den von Kahler besonders hervorgehobenen Hautveränderungen bei Syringomyelie waren auch die Bindegewebsneubildungen der Haut erwähnt, speciell die Keloide. Da bisher über die anatomische Beschaffenheit derselben keine histologischen Untersuchungen vorliegen, ist es derzeit unmöglich, mit Bestimmtheit zu entscheiden, ob es bei Syringomyelie echte Keloide (Kaposi, Langhans, Warren) gibt, oder ob es sich nur um hypertrophische Narben und um Narbenkeloide handelt. Ich möchte nach der Aetiologie wohl annehmen, dass es echte, ohne vorausgegangene Continuitätstrennung der Haut entstandene Keloide bei der Syringomyelie gibt. Die übermässige Entwicklung der Narbe, i. e. die hypertrophische Narbe, weiter die bindegewebige Entartung derselben (Narbenkeloid) sind nach den Verletzungen der Haut bei Syringomyelie etwas ganz Gewöhnliches (cf. u. a. Berndt-Lichtheim), und zwar sieht man sie gleich häufig an den oberen Extremitäten wie am Rumpfe auftreten, während sonst derartige Processe an den Extremitäten sehr selten sind (vide Winiwarter).

In einem meiner Fälle war jede der zahlreichen, an dem linken Arme befindlichen Verletzungen von einem Narbenkeloid gefolgt, welches bis zu 4—5 *mm* über die umgebende Haut wulstartig vorsprang und sich sehr derb anfühlte. Zumeist war auf dessen Oberfläche eine grössere Anzahl von sich überkreuzenden Leisten vorhanden. Die Farbe der Hervorragung war braunroth. Diese keloide Entartung beschränkte sich ausschliesslich auf den analgetischen Bezirk; Verletzungen an anderen Körperstellen heilten normal zu. Die abnorme Heilungstendenz bestand erst seit einigen Jahren.

Die Narben, welche man zumeist in grosser Zahl findet, unterscheiden sich oft nicht von den normalen, lassen aber gar nicht selten Abweichungen von der Norm erkennen, und zwar Hypertrophie (Schultze), wie wir oben erwähnt haben, oder Atrophie. Im letzteren Falle ist die Narbe etwas tiefer als die Umgebung und lässt mitunter entsprechend der Ausmündung der Talg- und Schweissdrüsen tiefe Einziehungen erkennen; ist die Narbe dabei auffallend blass und zart, so gewährt sie durch die Punktirung ein eigenthümliches Aussehen. Ich habe in einem Falle die meisten Verletzungen auf diese Weise ausheilen gesehen. Kahler beschrieb in einem seiner Fälle netzartig gestrickte Narben, die zum Theil bräunlich pigmentirt waren.

Roth beschreibt bei einem seiner Kranken, einem 36 jährigen Manne, circumscripte, pastöse Tumoren im Zellgewebe.

9. Ulcera cutanea. Hautgeschwüre.

Substanzverluste der Haut, welche durch molecularen Zerfall derselben und der tieferen Schichten entstehen und bei denen die Zerstörung über die Gewebsneubildung überwiegt (Winiwarter), sind bei Syringomyelie ein häufiges Vorkommnis. Das veranlassende Moment ist manchmal ein Trauma mit oder ohne Continuitätstrennung der Haut oder Druckbrand eines Hautabschnittes, das Auftreten von Blasen (Kahler, Graf, Bruttan u. a.), eines Herpes zoster gangraenosus (Pospelow); manchmal entwickeln sie sich nach circumscripten Entzündungen. Oft ist gar keine unmittelbar veranlassende Ursache auffindbar (Graf, Sokoloff). Stets ist allen Formen die charakteristische Eigenschaft ge-

meinsam, dass die oft entzündlich infiltrirte Nachbarschaft molecular zerfällt. Der Zerfall kann sehr tief greifen, das Unterhautgewebe, die darunter liegenden Fascien, Muskeln, sogar das Periost in seinen Bereich ziehen und den der ernährenden Hülle beraubten Knochen zur Nekrose bringen. Bisweilen erfolgt das Fortschreiten in die Tiefe sehr rasch und kann das Ulcus in wenigen Stunden oder Tagen bis an den Knochen reichen; ist der Defect kein sehr grosser, so kann nach Sokoloff der Periostverlust allein nicht die Abstossung des Knochens verursachen und wir müssen an Knochennekrose infolge des Spinalprocesses denken. In anderen Fällen (Graf partielle Nekrose der Scapula) ist allerdings die Knochennekrose mit der Periostentblössung in innigem Zusammenhange.

Die Ulcerationen der Haut trotzen lange Zeit jedem therapeutischen Eingriff und schreiten auf geringfügige Anlässe hin weiter fort. Wie gross die Tendenz zum geschwürigen Zerfall der Haut und der unter ihr gelegenen Gewebe bei Syringomyelie ist, haben die Versuche von Jaquet gezeigt, welcher an den analgetischen Bezirken durch Application von Essigsäure schwer heilende Ulcerationen erzeugte, während auf der gesunden Seite die Essigsäure keine Mortification des Gewebes hervorrief. Die Form des Geschwüres ist oft eine mulden- oder kraterförmige, selten ist es fistelförmig, zumeist ist die äussere Form rundlich, manchmal wie mit dem Locheisen ausgeschlagen (Sokoloff); die Umgebung des Geschwüres zeigt entweder gar keine Reaction oder geringe entzündliche Infiltration. Rand und Geschwürsgrund sind in der Regel unempfindlich und operative Eingriffe in denselben werden schmerzlos vertragen. Die Secretion ist manchmal sehr reichlich, besonders wenn der geschwürige Process rasch in die Tiefe greift. Wird die Secretion spärlicher, so ist das Geschwür oft von schmutzigbraunen bis grünen Borken und Krusten belegt.

Eine ganz besondere neuropathische Geschwürsform ist jetzt bereits mehrmals bei Syringomyelie beobachtet worden, nämlich das Mal perforant du pied (Brunzlow, Bruhl-Chipault, Morgan-Mott, Preobrajenski, eigene Beobachtungen), welches sich in ganz analoger Weise wie bei Tabes entwickelt. Zuerst bildet sich an einer Stelle, welche einem stärkeren Drucke des Fussskelettes ausgesetzt ist, eine Schwiele, unter welcher es zu einer Entzündung und Eiterung der Haut kommt. Die Schwiele wird abgestossen und es entsteht ein rundes, trichterförmiges Geschwür, welches von dicken Epidermiswülsten umgeben ist. Der Geschwürsgrund besteht aus zottigen Granulationen und secernirt ein missfärbiges Secret. Allmählich breitet sich die Entzündung tiefer aus, die Knochen werden blossgelegt und können nekrotisiren, wie wir es auch an anderen Stellen des Körpers gesehen haben. Die Dauer kann Jahre betragen. Ob die Störung, wenigstens für Syringomyelie, rein neuroparalytischen Ursprungs ist, wie es für andere Formen von Fischer, Duplay, Morat u. a. angenommen wird, oder ein Druckgeschwür mit besonderer Localisation ist (Winiwarter, Leplat), kann wohl derzeit nicht entschieden werden; es mag aber auf den ganz ähnlichen klinischen Verlauf des Mal perforant mit manchen anderen Geschwürsformen bei Syringomyelie hingewiesen werden, welche, an der Hand oder den Fingern sich entwickelnd, gewiss nicht durch Druck ent-

standen sind. In einem meiner Fälle griff das Mal perforant trotz Bettlage des Kranken stets tiefer. In einem anderen meiner Fälle war an einem Finger eine Geschwürsbildung inmitten einer Schwiele entstanden. Auch dieses tiefgreifende Geschwür hatte trotz Ruhigstellung der Hand keine Heilungstendenz.

Zu beachten ist, dass gerade bei Lepra das Malum perforans pedis relativ häufig ist, während es bei der Syringomyelie seltener vorkommt. Es wird also in jedem Falle von penetrirendem Fussgeschwüre erst Lepra auszuschliessen sein, bevor man Syringomyelie annimmt.

Gimeno beschreibt am linken Fusse unter der grossen Zehe ein kreisrundes tiefes Geschwür, welches steil abfallende, stark verdickte und weissliche Ränder hatte. Der schmierig belegte Geschwürsgrund und die Ränder waren indolent; sehr geringe Heilungstendenz. Der Fall ist ein sehr zweifelhafter, da Lepra nicht ausgeschlossen erscheint.

Rummo bespricht bei einem Falle das Auftreten kreisrunder Geschwüre in der Analgegend, welche er nach der Indolenz des Randes und des Geschwürsgrundes sowie dem Aussehen nach dem Mal perforant zuzählt. Aber auch dieser Fall ist fraglich.

Anomalien der Nägel.

Das Aussehen der Nägel erfährt oft sehr bedeutende Veränderungen. Dieselben können im Sinne einer Hypertrophie oder Atrophie sowie einer Stellungsanomalie derselben stattfinden. So erscheinen oft die Nägel sehr lang, auffallend stark nach den Seiten und nach vorne zu gekrümmt, an der Spitze verdickt; in anderen Fällen kurz, breit, gut gewölbt. Zu dieser veränderten Gestalt gesellt sich oft noch eine veränderte Oberfläche hinzu: dieselbe ist nicht mehr glatt, sondern gefurcht und rissig, sehr oft ist der Nagel glanzlos, ausserordentlich spröde und brüchig und blättert sich stark ab. In anderen Fällen wird wieder der Nagel auffallend dünn und klein, oder er kann, wie dies nach Panaritien öfters beobachtet wird, auch abfallen und wird entweder nur durch ein Nagelrudiment oder überhaupt nicht ersetzt. Hie und da endlich treten Stellungsveränderungen der Nägel auf, indem entweder letztere nach aufwärts gerichtet werden (Bruhl) oder an die absonderlichsten Stellen der Zehen gerathen. So habe ich einmal an beiden Füssen an der Plantarseite der Zehen, am schönsten ausgebildet an der grossen Zehe, die arg missbildeten Nägel vorgefunden, während an der Stelle des Nagelbettes nur eine Membran vorhanden war.

Die Nagelveränderungen scheinen sich oft nur an Extremitätenabschnitten abzuspielen, welche auch Sitz anderer Veränderungen sind.

II. Gelenkserkrankungen und Knochenaffectionen.

Gelenke und Knochen bieten häufig bei Syringomyelie recht interessante Veränderungen dar, welche aber erst relativ spät, namentlich durch die Arbeiten von Sokoloff, Charcot, Graf, Perrey und Klemm, allgemeiner bekannt geworden sind. Sie bieten Besonderheiten dar, welche allerdings, wie wir sehen werden, nicht für Syringomyelie charakteristisch sind, aber gleich häufig und in dieser Ausbildung von anderen Nervenkrankheiten nur bei Tabes dorsalis angetroffen werden.

Wir wollen vor allem die **Gelenkserkrankungen** besprechen und hiebei, dem Vorgange von Graf folgend, besonders die Veränderungen an den grösseren Gelenken ins Auge fassen, da an den kleinen Gelenken durch die complicirenden Eiterungen und phlegmonösen Entzündungen das Bild wesentlich getrübt wird.

Es ist begreiflich, dass auch ein Syringomyeliker an einem acuten polyarticulären Gelenksrheumatismus oder an pyämischen multiplen Gelenksprocessen erkranken kann. Mit diesem zufällig acquirirten Leiden, welches hie und da (z. B. von Sokoloff, eigene Fälle) beobachtet wurde, haben wir uns selbstverständlich nicht zu befassen, sondern nur mit den Gelenkserkrankungen, welche bestimmte Beziehungen zur Syringomyelie erkennen lassen.

In sehr seltenen Fällen scheinen die Gelenkserkrankungen und die Syringomyelie coordinirte Störungen darzustellen, bedingt durch Entwicklungsanomalien, die an verschiedenen Stellen des Körpers einsetzen. So mag vielleicht eine Beobachtung Lannelongue's gedeutet werden, welche einen Fall von doppelseitiger congenitaler Hüftgelenksluxation betraf und bei der Autopsie einen Hydromyelus der cervicodorsalen Rückenmarksabschnitte aufwies. Zumeist aber ist die Gelenksaffection Symptom des Spinalprocesses.

Im auffallenden Gegensatze zur Tabes dorsalis befallen die Gelenksaffectionen bei Syringomyelie mit besonderer Vorliebe die oberen Extremitäten. Man hätte sich in früheren Jahren die prädominirende Erkrankung der Gelenke der oberen Körperhälfte noch damit erklären können, dass die Syringomyelie noch schlecht gekannt und insbesondere bei manifesten Erscheinungen an der unteren Körperhälfte leicht verkannt werde. Ich habe im Jahre 1894 unter 89 Arthropathien in 73 Fällen, also etwa in 80%, die obere Körperhälfte befallen gefunden. Die seither publicirten Fälle mindern das Percentverhältnis nicht herab. Unter 138 syringomyelischen Gelenksaffectionen an den Extremitäten, welche ich mir jetzt zusammenstellte (ohne Anspruch darauf zu erheben, vollständig zu sein), finde ich nicht weniger als 115 mit Localisation an den oberen Extremitäten, also eher ein noch höheres Percentverhältnis. Es entfallen also bei Syringomyelie mindestens 80% (nach meinen jetzigen Zusammenstellungen sogar 83%) auf die oberen Extremitäten gegen 20% (respective 17%), welche sich an den unteren vorfinden. Es ist dies umso bemerkenswerter, als auch bei der Tabes dorsalis selbst bei Heranziehung weitaus grösserer Zahlen das umgekehrte Percentverhältnis nahezu constant bleibt. Die kleinere Statistik von Rotter beziffert die Arthropathien bei Tabes an den oberen Extremitäten mit 20%, an den unteren mit 80%, und die letzten grossen, von Büdinger zusammengestellten Tabellen zeigen bei Tabes unter 297 Fällen 240mal eine Erkrankung der unteren Körperhälfte, das ist in circa 80%.

Es werden also bei Syringomyelie die oberen Extremitäten von Gelenksveränderungen in dem gleichen Percentverhältnisse betroffen wie bei Tabes dorsalis die unteren.

Es besteht keine Bevorzugung einer Körperhälfte. Unter 81 Arthropathien, die ich wahllos zusammenstellte, fanden sich 41 auf der rechten, 40 auf der linken Körperhälfte. Gar nicht selten participiren gleichzeitig oder nacheinander mehrere Gelenke an den Veränderungen. Dann sind

die letzteren aber in der grossen Mehrzahl der Fälle, wie zuerst Londe und Perrey hervorgehoben haben, unilateral; sehr viel seltener sind beide Körperhälften afficirt, ausnahmsweise symmetrisch gelegene Gelenke, wie in Beobachtungen von Hofstätter, Kofend, Berndt-Lichtheim, Sokoloff, Nissen und mir. Darin liegt zweifellos ein Gegensatz zu den Arthropathien bei Tabes, welche so häufig bilateral symmetrisch sich entwickeln. So finden wir in der Zusammenstellung Büdinger's allein 25mal beiderseitige Kniegelenksaffectionen bei 110 Fällen und 18 doppelseitige Hüftgelenkserkrankungen unter 59 Beobachtungen. Im ganzen berechne ich nach der Tabelle dieses Autors 87 doppelseitige Arthropathien auf die Gesammtsumme von 297 tabischen Gelenksprocessen. **Während also bei Tabes auf je 3—4 Beobachtungen ein Fall von doppelseitiger symmetrischer Arthropathie kommt, ist dieses Verhalten bei Syringomyelie ungleich seltener.**

Die eben erwähnten Punkte bedeuten aber trotzdem keine wesentliche Differenz zwischen tabischen und syringomyelischen Arthropathien, welche letztere je nach dem Grundleiden eine gewisse Eigenart haben. Nach der Häufigkeit des Vorkommens gruppirt, fand ich bei 105 Patienten im ganzen 148 Arthropathien an grösseren Gelenken localisiert.

Zum Vergleiche der Häufigkeit der Arthropathien diene folgende Tabelle:

	Syringomyelie	Tabes dorsalis (nach Büdinger)	
Schultergelenk	52	38	
Ellbogengelenk	39	9	
Handwurzelgelenk	22	?	
Daumengelenk	2	8	(Fingergelenke)
Hüftgelenk	6	59	
Kniegelenk	10	110	
Fusswurzelgelenk	8	25	
Kiefergelenk	4	2	
Sterno-Clavicular gelenk	6	?	
Clavicula-Acromialgelenk	1	?	
	Summe 148	Summe 251	

Am häufigsten also erkrankt das Schultergelenk (35%), ihm folgt das Ellbogengelenk an Häufigkeit nach (26%). Bei letzterem muss aber bemerkt werden, dass nicht alle Theile desselben gleich häufig erkranken. (So war in einem Falle Hahn's das Humero-Ulnargelenk frei, während das Radio-Humeralgelenk afficirt war.) Den dritten Platz, was Häufigkeit des Vorkommens anbelangt, nehmen die Erkrankungen der Handwurzel ein (14%).

Auffällig ist das erhebliche Ueberwiegen der Gelenkserkrankungen beim männlichen Geschlechte gegenüber dem weiblichen. Jedoch hat hier die genauere Kenntnis der Krankheit eine erhebliche Verschiebung der Zahlenverhältnisse gebracht. Während ich noch im Jahre 1894 auf 3—4 männliche Syringomyeliekranke immer nur eine Person weiblichen Geschlechtes berechnen konnte (Perrey berechnet das gleiche Verhältnis), muss ich jetzt das Verhältnis etwa 2 : 1 annehmen, ja ich halte es nicht für ausgeschlossen, dass die Differenz noch geringer ist. Unter 105 Kranken mit Arthropathien waren 70 männlichen, 35 weiblichen Geschlechtes.

Allerdings mögen die schweren Formen der Gelenkserkrankungen bei Männern häufiger vorkommen als bei Frauen. Das Missverhältnis in der Erkrankung beider Geschlechter ist wohl dadurch bedingt, dass die Syringomyelie anscheinend bei Männern häufiger ist, und dass dieselben eher in ihrem Berufe und bei ihrer Beschäftigung Traumen ausgesetzt sind. Die Zahlenverhältnisse sind ähnlich bei Tabikern. Weizsäcker findet bei 109 Tabikern mit Arthropathien 72 Männer und 37 Weiber; allerdings ist die Tabes bei Frauen ein relativ seltenes Vorkommnis.

Die Häufigkeit der Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie hat Sokoloff in seiner ersten Arbeit auf 10% der Fälle bestimmt und er scheint sich der Ansicht zuzuneigen, dass die percentuale Ziffer eher noch höher sei. Ich bin der Ansicht, dass auch nur approximative Schätzungen ausserordentlich schwer durchzuführen sind. Halbwegs verlässliche Ziffern könnten eigentlich erst dann erhalten werden, wenn man sich auf die usque ad exitum beobachteten Fälle beschränken und bei der Nekroskopie alle Gelenke anatomisch untersuchen würde. Es ist ja mit Bestimmtheit anzunehmen, dass die von Lebenden erhobenen Zahlen nur den Wert von Minimalzahlen haben können, vorausgesetzt, dass die Diagnose der nervösen Arthropathie richtig war. Die Wahrscheinlichkeit ist gross, dass ein Theil der Syringomyeliker mit normalen Gelenken im späteren Leben nach Abschluss der Statistik noch Arthropathien acquirirt. So habe ich in einer früheren Statistik angegeben, dass ich unter 33 meiner Patienten zehn mit Arthropathien gesehen habe. Trotzdem sieben Jahre seither erst verflossen sind, ein Theil der Kranken noch lebt und ich den weiteren Verlauf keineswegs bei allen verfolgen konnte, hat sich die Zahl der Patienten mit Arthropathien (von obiger statistischen Aufstellung) auf zwölf erhöht, wobei ich die Erkrankungen der kleinen Finger- und Zehengelenke nicht mitrechne. Unter Berücksichtigung dieses Umstandes muss die Häufigkeit der Arthropathien bei Syringomyelie nach meinen Erfahrungen weitaus höher veranschlagt werden, und ist gewiss ein Percentverhältnis von 20—25% der Fälle nicht zu hoch gegriffen, wenn auch leichtere Formen mitgerechnet werden. Ich glaube, dass bei der percentuellen Bestimmung der Arthropathien bei den eigenen Fällen es sehr vom Untersucher abhängt, hohe oder niedrige Zahlen zu erhalten, da die Patienten sehr oft nicht über die Gelenkserkrankung klagen und letztere einen zufälligen Befund darstellt.

Aus diesem Grunde müssen auch die Berechnungen über den Beginn der Affection skeptisch betrachtet werden, wenn es sich nicht um vorher untersuchte Fälle handelt. Nach der Statistik von Graf ergibt sich als Durchschnitt etwa das 40. Lebensjahr als Beginn der Arthropathie, respective als Zeitpunkt der Constatirung. Da nun bereits zahlreiche Beobachtungen über lange Zeit getragene Arthropathien vorliegen, welche vom Patienten nicht beachtet wurden, ist sehr wahrscheinlich der durchschnittliche Beginn der Arthropathien auf eine frühere Lebensperiode zu verlegen. Jedenfalls finden sich Arthropathien bei so jugendlichen Individuen, wie dies nie bei Tabes beobachtet wird, da die letztere Krankheit überhaupt später Symptome hervorruft als die Syringomyelie.

Bezüglich der Dauer der Gelenkserkrankung liegen einzelne Angaben vor, welche zeigen, dass diese Complication viele Jahre, sogar

mehrere Decennien getragen werden kann. So war in einer Beobachtung Sokoloff's die Arthropathie 35 Jahre, in einer anderen 20 Jahre alt. Die Patientin Kofend's hatte ihre Gelenksprocesse gewiss über 30 Jahre, der Fall von Targowla mindestens 14 Jahre, die Kranke Mader's wahrscheinlich 9—10 Jahre.

Von hohem klinischen Interesse ist die sichergestellte Thatsache, dass das Gelenksleiden ein Frühsymptom, ja sogar das allererste Zeichen des Rückenmarksleidens sein kann (Beobachtungen von Targowla, Graf, Gnesda und mir). Bisweilen beherrscht die Arthropathie derart das klinische Bild, dass der spinale Process dadurch übersehen (v. meine Beobachtung XXVI; vor kurzem kam wieder ein derartiger Fall an einer inneren Abtheilung in Wien zur Nekroskopie) und erst in mortuo oder zufällig beim Lebenden entdeckt wird, wenn speciell darauf untersucht wird, wie ich dies selbst mehrmals gesehen habe und auch Ssokolow, sowie neuerdings Nalbandoff-Solowoff betonen. Besonders leicht ist ein Uebersehen des spinalen Processes möglich, wenn die Symptome von Seite der Musculatur, die Störungen der Sensibilität und die trophischen Hautveränderungen stark zurücktreten, während die Erscheinungen von Seite der Knochen und Gelenke prävaliren, wie ich dies bereits mehrmals beobachtet habe.

Bezüglich der Rolle des Traumas als veranlassendes Moment sind die Ansichten sehr getheilt. Kein Zweifel, dass die Arthropathie nach einem Trauma deutlich werden kann, oder überhaupt erst bemerkt wird, es ist aber doch häufig fraglich, ob das Gelenk vordem ganz gesund gewesen war. (In dieser Beziehung sind die Beobachtungen Ssokolow's wertvoll, der in zwei Fällen von anscheinend rein traumatischer Schultergelenksluxation bei genauer Untersuchung Syringomyelie fand.) Das Gleiche gilt von anderweitigen mechanischen Einwirkungen als Ursache nervöser Gelenksaffectionen. So sah ich bei einem Kranken nach lange Zeit andauernden Krämpfen beim Oeffnen des Mundes eine Arthropathie beider Kiefergelenke auftreten. In seltenen Fällen dürfte eine Atrophie der die Gelenke bedeckenden Musculatur Veranlassung zur Erschlaffung der Gelenksbänder und damit auch zu Gelenksprocessen geben (Beob. V, Sokoloff II Publ. 7), in noch anderen eine plötzliche Kälteeinwirkung (eigene Beobachtung).

Viele Autoren sind der Ansicht, dass das Trauma oft nur eine acute Verschlimmerung eines schon vordem bestandenen articulären Processes herbeiführe (Sonnenburg, Klemm, Sokoloff, Nalbandoff-Solowoff), und ich muss auf Grund meiner Erfahrungen dieser Ansicht für manche Fälle beipflichten. Die Anschauung Graf's, dass die Arthropathien bei Syringomyelie fast stets durch Trauma ausgelöst werden, ist in dieser Allgemeinheit derzeit wohl nicht mehr giltig, wenn auch das ätiologische Moment eines stattgehabten Traumas mit besonderer Vorliebe für die Erklärung der Genese nervöser Arthropathien herangezogen wird.

Zum näheren Verständnisse dieser für Syringomyelie und Tabes lebhaft discutirten Fragen ist ein kleiner historischer Excurs nothwendig, welcher uns auf das Gebiet der nervösen Arthropathien überhaupt führt. Charcot und seine Schule (Joffroy, Ball u. a.) vertreten die Anschauung, dass eine rein neuropathische Entstehung der Arthropathien

bei Tabes statthabe; späterhin wurde die gleiche Ansicht für die Genese der syringomyelischen Arthropathien entwickelt. Dieser Hypothese trat die gewichtige Meinung Volkmann's schroff entgegen. Volkmann und nach ihm zahlreiche andere Autoren (Rotter, Jürgens u. a.) glauben, dass die Gelenksaffectionen bei Nervenaffectionen fast stets traumatischer Natur sind. Infolge der Sensibilitätsstörungen kommt es zu Beschädigungen der Gelenke; durch mangelhafte Schonung und unzweckmässige Bewegung wird bei der Gefühllosigkeit der Gelenke der Krankheitsprocess in den Articulationen nicht nur unterhalten, sondern gesteigert. Dieser Anschauung steht die Virchow's sehr nahe, welcher annimmt, dass die zufällig mit der Rückenmarksaffection zusammentreffende Gelenkserkrankung mit der Arthritis deformans identisch sei und nur durch die abnormen Bewegungsverhältnisse, Sensibilitätsstörungen und (bei Tabes) durch die Ataxie das eigenartige Aussehen bekomme. Es ist also nach den beiden letzten Anschauungen nicht erforderlich, auf die Gegenwart trophischer Nerven zu recurriren. Die vorgebrachten Argumente sind aber nicht sämmtlich bei der Syringomyelie stichhältig. Es bedarf bei dieser Krankheit keiner Muskelsinnsstörung oder Ataxie, um dennoch Arthropathien sich entwickeln zu sehen; die unzweckmässigen, uncoordinirten Bewegungen sind also nicht unbedingt erforderlich, damit eine nervöse Gelenkserkrankung entstehe. Es gibt auch Fälle, in welchen ein viel wichtigeres supponirtes ätiologisches Moment entfällt. Es fehlen bisweilen vollkommen Sensibilitätsstörungen in dem erkrankten Gelenke. (Brissaud meinte noch vor wenigen Jahren, dass die Sensibilitätsstörungen stets den trophischen voraneilen.) Wenn also eine Gelenkserkrankung sich noch zu der Zeit einstellt, in welcher die Extremität fühlt, in welcher sie in normaler Weise die Schmerzempfindung besitzt, oder wenn die Arthropathie als erstes Symptom auftritt, so wird man wohl bei der ungemein schweren Reaction auch auf geringe traumatische Reize und bei der spontanen Entwicklung der Gelenksleiden die Existenz trophischer Nerven nicht ohne weiteres ablehnen können. Sind ja die syringomyelischen Gelenksentzündungen nicht gar selten so schmerzhaft, dass die Kranken durch dauernde Ruhestellung der Gelenke Contracturen acquiriren.

Sokoloff hat wohl Recht, wenn er betont, dass gegen die mechanische Theorie der Umstand spricht, dass ein inniger Zusammenhang zwischen der Localisation der Gelenksaffectionen und dem Rückenmarksleiden bestehe. Die Gelenksaffectionen entwickeln sich bei Syringomyelie nur relativ selten an den unteren Extremitäten, entsprechend dem selteneren Befallensein des Lendenmarkes, und sind auch häufiger unilateral, entsprechend der Vorliebe des spinalen Processes, auf beiden Seiten verschieden fortzuschreiten. Ob die von Marinesco, Mouchet und Coronat gegebene interessante Erklärung zutrifft, nach welcher der Gelenksprocess auf reflectorischem Wege (Veränderungen der Gelenknerven, Uebertragung des Reizes auf die vasomotorischen Nerven des Rückenmarkes, Veränderung des Tonus der Gelenke) zustande kommt, muss ich nach den früheren Ausführungen dahingestellt lassen.

Das klinische Bild ist recht gut und eingehend studirt: der Beginn ist oft anscheinend acut, und es entwickeln sich plötzlich mächtige Veränderungen im Gelenke und in dessen Umgebung. In einem Bruch-

theile der anscheinend plötzlich entstandenen Arthropathien waren aber doch schon früher Veränderungen vorhanden, wie theils aus der genauen Anamnese, theils aus klinisch erhobenen Beobachtungen hervorgeht. Londe und Perrey betonen, nach meinen Erfahrungen mit Recht, dass dem Beginne der Arthropathie oft Schmerzen vorangehen, dass diese Empfindungen sogar jahrelang an jene Stellen localisirt sein können, an welchen dann die Gelenksveränderung sich etablirt. Brissaud hat sogar die Beobachtung erhoben, dass lancinirende Schmerzen unmittelbar der Gelenksschwellung vorangehen können; es waren in einem von ihm studirten Falle geradezu Schmerzkrisen vorhanden, welche dann stets von der Gelenksaffection gefolgt wurden. Es sind also diese Schmerzen Prodromalerscheinungen der Arthropathie, und ich bin auch mehrmals, durch dieses Symptom aufmerksam gemacht, auf beginnende Gelenksveränderungen gestossen. Londe und Perrey betonen weiters, dass bisweilen trophische Hautstörungen, z. B. Pusteln (Karg) oder Blasen (Remak) der Gelenksaffection unmittelbar vorausgehen.

Die beginnenden („leichten") Formen der Gelenksveränderungen lassen keine Deformation der Articulation erkennen. Es sind im Gelenke Bewegungen, knarrende oder reibende Geräusche vorhanden, welche bisweilen so laut sind, dass man sie auf Distanz hören kann. Die Bewegungen erfolgen aber schmerzlos, Druck auf die Gelenke ist nicht empfindlich. Bisweilen sind auch, wie in einem meiner Fälle, die Gelenksbänder auffallend schlaff, so dass grosse Excursionen in Richtungen durchführbar sind, in welchen sonst Bewegungen nicht vorgenommen werden können. Marinesco macht darauf aufmerksam, dass bei der „Main succulente" eine Erschlaffung der Bandapparate in den Metacarpo-Phalangeal- und den Daumengelenken bestehe.

Diese Formen zeigen also eine ziemlich weitgehende Uebereinstimmung mit der Arthritis sicca, unterscheiden sich aber doch in einigen Punkten von derselben. Sie sind fast stets schmerzlos (und daher zumeist ein zufälliger Befund), sie localisiren sich gerade an jenen Extremitäten, welche auch anderweitige Symptome der Syringomyelie darbieten, und gehen nicht so selten in die schwereren Formen mit umfangreichen Veränderungen der Gelenke über.

Aus letzterem Grunde ist es fraglich, ob es zweckmässig ist, zwischen Arthritis syringomyelica und Arthropathia syringomyelica zu unterscheiden, wie dies in ähnlicher Weise Büdinger für die Tabes durchführt. Auch Sokoloff spricht sich gegen eine solche Trennung aus.

Ist der Krankheitsbeginn ein plötzlicher, so entwickeln sich oft im Zeitraume von wenigen Stunden imposante Veränderungen. Die Gelenkskapsel ist durch einen mächtigen Gelenkserguss ausgeweitet, die Gelenksenden sind von einander entfernt, die Umgebung zeigt bisweilen eine erhebliche Schwellung. Manchmal ist die Schwellung auf einen grösseren Theil der Extremität ausgedehnt, kann letztere sogar in toto betreffen; dies gilt namentlich von den Arthropathien des Schultergelenkes. Man hat dann zu wiederholtenmalen die Möglichkeit eines Kapselrisses und Ausbreitung der Gelenksflüssigkeit auf die benachbarten Körpertheile supponirt (z. B. Nissen); Gnesda beschreibt auch einen solchen Kapselriss; es kann aber auch das mächtig erweiterte Gelenk auf rein mechanischem Wege eine Stauung der Gewebsflüssigkeit hervorrufen. Schmerzen fehlen

oft vollkommen oder sind auffallend gering, so dass manchmal erst aus dem Functionsausfalle und der Schwellung der Gelenksgegend vom Kranken eine Beschädigung vermuthet wird. Der Erguss bleibt nur einige Tage oder Wochen bestehen und saugt sich dann allmählich auf; nur selten bleibt er sogleich stationär. Ist der Erguss verschwunden, so kann sich das Gelenk als normales präsentiren oder es bleiben Residuen zurück, deren Existenz durch Knarren bei Bewegungen im Gelenke erkannt wird. Spontan oder nach einem leichten Trauma stellt sich wieder ein Erguss ein, plötzlich oder auch ganz allmählich, und kann wieder nach einer gewissen Zeit verschwinden. Sokoloff hat in einem Falle eine Art intermittirenden Anschwellens beobachtet. Je häufiger Anschwellungen der Gelenke sich entwickeln, desto seltener erscheint die Articulation nach Aufsaugung des Flüssigkeitsergusses normal. Bisweilen entwickeln sich auch während des Bestehens der Gelenksergüsse schon umfangreiche Veränderungen, welche ein unförmliches Aussehen des afficirten Körperabschnittes hervorrufen. Schmerzen fehlen hiebei oft vollkommen. Aber auch bei vorhandenen Schmerzen handelt es sich bisweilen um echte, durch Obduction verificirte Fälle von neuropathischen Arthropathien.

Die Difformitäten betreffen sowohl die knöchernen Theile des Gelenkes (die Gelenkskörper) als auch die Kapsel und Bänder. Die Veränderungen können hypertrophischer oder atrophischer Natur sein, sich auch mit einander combiniren. Im ersten Falle ist die Gelenksgegend oft monströs und dabei keineswegs gleichförmig aufgetrieben, die Knochen sind stark verdickt und zum Theil auch gewuchert, der Gelenksknorpel usurirt, die Synovialis trägt zumeist zahlreiche Zotten; dieselben sind theils kleiner, plumper und dann blutreicher oder länger, fädig, bisweilen gestielt und in der Regel derber und fester; sie können sich auch von der Unterlage ablösen und als freie Körper im Gelenke flottiren. Die sehr verdickte und nicht selten durch Schwielen mit der Umgebung in Verbindung stehende Kapsel ist oft partiell verknöchert oder trägt umfangreiche Knorpeleinlagerungen; um die Gelenke herum sind in den Weichtheilen sowie an den Knochen selbst Knochenneubildungen wahrzunehmen. Die Kapselverdickung kann gleichmässig oder ungleichmässig sein und im letzteren Falle das Bild erzeugen, wie wenn ein Netz von Schwielen in die Kapsel eingebettet wäre. Sehr schätzenswerte klinische Aufschlüsse kann uns bei diesem Leiden die Radiographie gewähren; sie zeigt, ob Knorpel- oder Knochenwucherung vorliegt, beugt dadurch mancher Täuschung vor und belehrt uns auch bisweilen über die Beschaffenheit des Gelenkes. So war in einem von Hahn und mir beobachteten Falle eine Knorpelwucherung zuerst vor der radiographischen Untersuchung als Stück eines fracturirten Radius angesehen worden. Auch lässt die Radiographie, wie Hahn zuerst hervorhob, die Lage der Gelenkskörper zu einander sowie ihre Grösseverhältnisse wahrheitsgetreu erkennen und zeigte auch in den Fällen von Nalbandoff und Hitoff erhebliche Structuranomalien derselben. Wir haben uns mehrmals der Radiographie mit Erfolg bedient, um die Gelenksveränderungen genauer zu studiren (cf. Fig. 14).

Bei den atrophischen Gelenksveränderungen kommt es zu einem weitgehenden Schwunde der Gelenkskörper und zur Zerstörung der Pfanne; besonders auffällig sind in diesen Fällen die Diastase der Gelenksenden,

die Ausdehnung der Kapsel und die Erschlaffung des Bandapparates. Es können sich auch hypertrophische und atrophische Vorgänge combiniren, indem neben Erschlaffung des Bandapparates und der Kapsel, neben Atrophie der knöchernen Antheile des Gelenkes hypertrophische Wucherungen an der Synovialis, Knocheneinlagerungen in die Kapsel, Infiltration der Weichtheile, Exostosenbildung an den Knochen sich vorfinden.

Fig. 14.



Arthropathie des Handgelenkes mit volarer Luxation der Hand und theilweiser Destruction der Handwurzelknochen. (Röntgenaufnahme von Dr. Kienböck, eigene Beobachtung.)

Durch die oben angegebenen Momente — Lockerung der Gelenksbänder, Diastase der Gelenkskörper, Destruction derselben — ist das Zustandekommen von Spontanluxationen ausserordentlich erleichtert (Charcot, Nissen, Roth, Dercum-Spiller, Sokoloff, Targowla, Lehmann, eigene Beobachtungen); eine geringe Bewegung, ein Muskelzug, ein ganz geringfügiges Trauma können dieselben hervorrufen. So wurde in einem Falle meiner Beobachtung der luxirte Unterkiefer durch Muskelzug festgehalten und gieng während der letzten Lebenswoche stets sofort nach der Reposition in seine fehlerhafte Stellung zurück.

Schrader hat diese habituellen Luxationen, welche sich besonders oft im Schultergelenke vorfinden, eingehender gewürdigt und gibt der zweifellos richtigen Anschauung Ausdruck, dass gerade bei dieser Affection das Grundleiden öfters übersehen werden dürfte. Es scheint bisweilen, wie wenn die Kapselerschlaffung bei der habituellen Luxation die erste erhebliche Gelenksveränderung darstellen würde.

Dass in der Umgebung des erkrankten Gelenkes ziemlich häufig eine Spontanfractur des Knochens oder Epiphysenlösung vorhanden ist, wollen wir noch später besprechen. Als Endausgang einer Arthro-

pathie wird bisweilen eine Ankylose des Gelenkes beobachtet (Bruhl, eigene Beobachtung).

Nach Klemm und Sokoloff scheinen bestimmten Gelenken gewisse anatomische Eigenthümlichkeiten zuzukommen, deren Grund Klemm in einer anatomischen Prädisposition der erkrankten Gegend und in besonderen Circulations- und Ernährungsverhältnissen sucht. Es kann wohl nicht bezweifelt werden, dass die Behauptung, bestimmte Gelenke weisen mit Vorliebe gewisse Veränderungen auf, in den thatsächlichen Befunden eine bedeutende Stütze besitzt. So ist das bei Syringomyelie erkrankte Schultergelenk überwiegend häufig ein Schlottergelenk mit bedeutender Verlängerung der Kapsel und der Bänder, Ausweitung

Fig. 15.

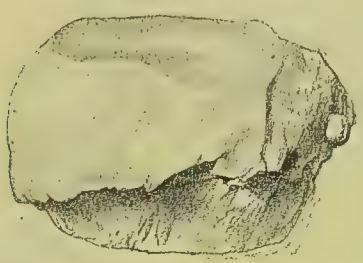
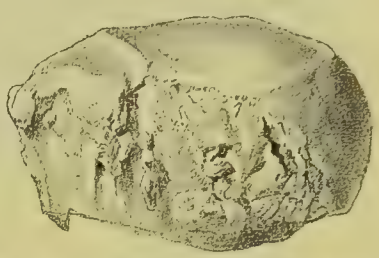


Fig. 16.



Resecirter Oberarmkopf einer von Ewald und mir beobachteten Patientin. Ein grosser Theil des Kopfes ist abgeschliffen, die Schlifffacette ist deutlich am macerirten Präparate zu erkennen. Es bestanden Spontanluxationen im Gelenke.

der Gelenkspfanne, Abschleifung und Verkleinerung des Humeruskopfes und ausserordentlicher Neigung desselben zu Spontanluxationen (cf. Schrader, Dercum-Spiller, Sokoloff, eigene Beobachtungen (Fig. 15 u. 16). Der Flüssigkeitserguss ist oft erheblich. Bisweilen ist der ganze Oberarmkopf abgerieben und resorbirt (Sonnenburg, Graf, Dercum-Spiller, Mader), so dass das obere Ende des Humerus durch eine Schlifffläche des Schaftes gebildet wird und eine bedeutende Verkürzung des Oberarms resultirt. In einem Falle Kofend's waren sogar die Oberarmköpfe beiderseits resorbirt und entstanden daraus ganz eigenartige Veränderungen des Contours der Gelenksgegend. Am deutlichsten waren wohl dieselben an dem (dank der Liebenswürdigkeit des Verfassers auch von mir untersuchten) Falle von Kofend, bei welchem auch noch eine Complication durch Spontanfractur vorlag. Die Gelenksgegend war stark eingesunken, die Schulterwölbung beiderseits verschwunden, so dass der Oberarm sich nach oben zu auffallend verjüngte. Der Typus der syringomyelischen Schultergelenksaffection ist also der der atrophischen Arthropathie bei reichlichem Flüssigkeitsergusse in das Gelenk.

Im Ellbogengelenke überwiegt wieder, wie Klemm und Sokoloff hervorheben, häufiger die Hypertrophie der articulären und periarticulären Knochentheile, die an Exostosenbildung erinnert. Dies ist richtig und findet sich auch in Fällen von Graf, Roth, Sokoloff, Hahn (-ich), Kienböck (-ich), Nalbandoff-Solowoff u. a. Relativ häufig scheinen mir Veränderungen in den periarticulären Muskeln vorzukommen (Knocheneinlagerung oder Infiltration der Tricepssehne oder

des Musculus brachialis internus). Die Exsudationen sind (entgegen der Ansicht Klemm's) nicht selten noch grösser als bei Arthropathien des Schultergelenkes, jedoch sind die Dislocationen der Knochen, wie Klemm richtig bemerkt, bei Erkrankungen des Ellbogengelenkes etwas seltener. Die hintere Fovea supratrochlearis des Oberarmes wurde mehrmals (zuletzt von Nalbandoff-Solowoff) erheblich vergrössert, die Knochensubstanz hier und im Olekranon rareficirt gefunden. Die syringomyelische Arthropathie des Ellbogengelenkes ist zumeist hypertrophischer Natur bei gleichzeitigem reichlichen Flüssigkeitserguss in das erkrankte Gelenk.

Bei der Erkrankung des Handgelenkes sind volare Luxation der Hand und mächtige Auftreibung der Vorderarmknochen nicht so selten (cf. Fig. 17). Bisweilen scheinen auch einzelne Handwurzelknochen an Grösse zuzunehmen; zweimal sah ich das Os pisiforme auffallend (um mehr als das Doppelte) vergrössert. Allerdings wird gerade bei dieser Localisation das Krankheitsbild oft durch complicirende Suppuration etwas verwischt.

Fig. 17.



Volare Luxation im Handgelenke in einem Falle von Syringomyelie (Morvan'scher Typus).

Die Affection der Hüft- und Kniegelenke scheint zumeist dem hypertrophischen Typus zu entsprechen, denn gerade bei Affection dieser Gelenke findet man die imposantesten Gelenksveränderungen mit mächtigen Knochenwucherungen (Graf, Schlagenhaufer, Kolisko), ja mit deutlich ausgesprochenem Muskelcallus, wie in einem Falle von Gnesda, (cf. Fig. 18).

Was die Hautsensibilität über den erkrankten Gelenken anbelangt, so besteht oft ein weitgehender Parallelismus zwischen Störungen der von der Haut fortgeleiteten Empfindungen und dem Auftreten der Gelenksstörungen. Bisweilen ist gerade die Dissociation der Empfindungsstörungen über der erkrankten Articulation nachweisbar (Charcot-Dutil); öfters geht sie der Entwicklung der Arthropathie voraus. Manchmal ist aber doch eine Incongruenz der Erscheinungen vorhanden. So bestand in einem Falle von Graf Thermohyperästhesie über dem erkrankten Gelenke, ebenso auch bei Lloyd und in einem Falle meiner Beobachtung. Londe-Perrey, Sokoloff heben die Häufigkeit der Störungen der Hautsensibilität bei syringomyelischen Arthropathien hervor.

Grosse diagnostische Wichtigkeit möchte ich dem Umstande beimessen, dass in zwei Fällen meiner Beobachtung ausgebreitete Thermoanästhesie (auch über dem erkrankten Gelenke), aber keine Hautanalgesie und keine Muskelatrophien bestanden. Im Gelenke war in beiden Fällen die Schmerzempfindung verloren gegangen.

Die Sensibilität im erkrankten Gelenke ist, wie die Erfahrungen bei Kranken zeigen, die ohne Narkose operirt wurden, zumeist folgendermassen gestört: Die Kranken fühlen die Berührungen und Manipulationen, haben aber den Schmerzsinn ganz eingebüsst, so dass Knochenabtragungen vorgenommen werden können, ohne Schmerzen hervorzurufen, und können oft auch nicht unterscheiden, ob kalte oder warme Flüssigkeit in das Gelenk eingeführt wird. Es besteht also oft in der Tiefe eine dieselben Qualitäten betreffende Empfindungsstörung wie an der Haut.

Fig. 18.



Muskelcallus in einem Falle von Syringomyelie. (Publicirt von Gnesda.)

Die anatomische Untersuchung erkrankter syringomyelischer Gelenke wurde zu wiederholtenmalen vorgenommen, und zwar sowohl am Cadaver als auch an Präparaten, die durch Resection gewonnen waren (Blocq, Berbez, Langhans, Blasius, Graf, Steudener, Czerny, Sokoloff, Nissen, Kolisko, Redlich, Gnesda, Korb, Ewald, Lunn, Klemm, Preobrajenski, Schlagenhaufer, ich u. a.). Auch der durch Radioskopie erhobene Befund ist dem rein anatomischen anzureihen (Hahn, Kienböck, Mader, Nalbandoff-Solowoff, Hitoff u. a.). Die vorgefundenen Veränderungen sind in mehreren Arbeiten (z. B. Sokoloff, Graf, Klemm, Perrey, Mouchet et Coronat) sehr gut und eingehend beschrieben. Im wesentlichen ergeben sich folgende Verhältnisse, deren auffallende Uebereinstimmung mit denen bei Tabes dorsalis nochmals hervorgehoben werden möge:

Die knöchernen Gelenksenden bieten zweierlei verschiedene Formen dar, die atrophische und hypertrophische. Die atrophische hat, wie vordem erwähnt, ihren Lieblingssitz am Humeruskopfe, dessen Knorpelüberzug, wie es scheint, zuerst leidet; sein Glanz geht verloren, seine Ausdehnung wird geringer. Es bilden sich bisweilen (ebene oder schwach gewölbte) glatte Schlifffläche am Humeruskopfe aus, so dass dessen Wölbung stets mehr verloren geht (cf. Fig. 15 u. 16); an einem Kopfe können sich mehrere Schlifffläche entwickeln und in einer Kante zusammenstossen; in anderen Fällen findet auch eine Verkleinerung des Kopfes statt, jedoch erfolgt ein mehr unregelmässiges Abreiben und Abbröckeln, dem bald nur ein kleiner Theil des Kopfes, bisweilen aber auch der ganze Humeruskopf zum Opfer fällt, so dass das obere Humerusende durch den gerade oder schräge abgeschliffenen Humerusschaft repräsentirt wird. Man findet daher die verschiedensten Formveränderungen — bald Dickenabnahme des Humeruskopfes, bald einfache Verkürzung des ganzen Oberarmknochens, bald vollkommenes

Fehlen des Gelenkskörpers (Sonnenburg, Graf, Mader, Dercum-Spitzer, Kofend). Aber auch die Pfanne leidet nicht unerheblich, ihr Gelenksknorpel schwindet oft zum Theile oder völlig, die Pfanne vertieft und verbreitert sich oft nicht unerheblich. In einem Falle Korb's war an Stelle der Concavität am unteren Ende der Ulna Convexität und Schwund des Processus styloides aufgetreten. In einem Falle meiner Beobachtung war der Unterkiefer an seinem Gelenksende usurirt, die Pfanne beträchtlich verbreitert und hatte sich eine neue mit Knorpelüberzug vor der ersteren gebildet. In diesem Falle war also auch Knorpelneubildung vorhanden. Schon durch den blossen Knorpel- und Knochenschwund kommt dann eine Diastase der Gelenkskörper zustande, welche noch durch Relaxation der Bänder und Flüssigkeitsansammlung im Gelenke nicht unwesentlich erhöht wird.

Bei der hypertrophischen Form wird eine meist unförmige Auftreibung der Gelenksenden gefunden. Die Gelenkshöhle ist oft stark geschrumpft durch die Neubildung von Bindegewebe, welches in massenhaften Zügen dasselbe durchzieht und oft auch dem Gelenksknorpel pannusartig aufliegt; besonders kleine, frei im Gelenke liegende abgesprengte Knochenstücke zeigen sich vielfach von Bindegewebsmassen stark umwachsen. Verdickung der Corticalis neben relativ wenig spongiösem Gewebe wurde von Nissen beobachtet. Der Knorpel ist in der Mitte des Gelenkes fast immer vollständig geschwunden, am Rande dagegen oft wulstig aufgetrieben und mit zahlreichen Zotten versehen; zuweilen ist auch der Knorpel durch lockeres, weiches Bindegewebe ersetzt. Die Synovialmembran ist gewöhnlich stark verbreitert, an einigen Stellen mit der Gelenkskapsel fest verwachsen, an anderen Stellen mit weissen oder grauröthlichen (Nissen) massenhaften Zottenauswüchsen versehen. So bot in einem meiner (respective Redlich's) Fälle das ganze Gelenk durch die zahlreichen Auswüchse ein pilzförmiges Aussehen dar (Kolisko). Manchmal ist die Synovia auffallend succulent und mit einer Cruorschichte bedeckt (Klemm); auch Hämorrhagien wurden in ihr gefunden.

Die Gelenkskapsel ist fast immer erweitert und verdickt (6—8 *mm*, Nissen), zuweilen (Klemm) sackartig ausgestülpt, bisweilen geröthet, mitunter an der Innenseite ganz glanzlos. Manchmal trägt sie an ihrer Aussenseite dendritische Zotten, zuweilen sind an ihr selbst mächtige Knochen- und Kalkablagerungen zu constatiren. Der Bandapparat ist bedeutend gelockert, unter Umständen zerstört. Bisweilen geht die Gelenkskapsel in ausserordentlich mächtige, bindegewebige Callusmassen der Umgebung über. Ausserhalb des Gelenkes tragen die Diaphysen oft mächtige Exostosen oder sie zeigen auch Rarefaction des Knochens mit consecutiven Spontanfracturen.

Auch die Weichtheile der Umgebung zeigen bisweilen erhebliche Alterationen. So entwickeln sich manchmal mächtige Infiltrate in den dem Gelenke benachbarten Muskeln (z. B. im Biceps bei Schultergelenksaffection — Nissen) oder in den Sehnen derselben (in der Tricepssehne bei Erkrankung des Ellbogengelenkes — Targowla). Die Infiltrate können sogar verknöchern; eine Prädilectionsstelle für diese eigenthümliche ossificirende Myositis und Tendinitis scheint die Umgebung des Ellbogengelenkes, speciell der Triceps und dessen Sehne zu sein (Charcot, Klemm, Hahn, Nalbandoff-Solowoff). Relativ häufig sind auch

die Sehnenscheiden benachbarter Muskeln afficirt; so finde ich Tendovaginitis angegeben von Schultze, Targowla, Hoffmann (Fall 12). Nicht selten ist die Bicepssehne im Sulcus bicipitalis — wie in einem Falle von Ewald und mir — knöchern fixirt.

Die Synovialflüssigkeit ist bei der atrophischen Form oft sehr erheblich vermehrt; ein Flüssigkeitserguss von mehreren hundert Cubikcentimetern ist nicht übermässig selten. Zumeist ist sie ziemlich klar und zähe, manchmal aber auch stark blutig. Brissaud fand sogar reinen Hämarthros vor. Für die rasche Infiltration in der Umgebung des Gelenkes wird oft ein Kapselriss, respective eine Kapselusur als Ursache angenommen. Da die Gelenksflüssigkeit zumeist unter ziemlich hohem Drucke steht, wäre ein solches Vorkommnis für manche Fälle plausibel. Bei der hypertrophischen Form ist die Synovia meist nicht tingirt, aber doch manchmal (Klemm) hämorrhagisch.

Recht häufig kommen Combinationen von atrophischen und hypertrophischen Arthropathien vor: Schwund des Gelenksknorpels und der Gelenkskörper einerseits, marginale Knorpel- und Knochenwucherung, Zottenvermehrung, Zunahme der Synovia andererseits. Die Veränderungen, welche durch die Wucherungen hervorgerufen werden, können so erheblich sein, die Knochenbildung in der Kapsel und der Umgebung prävaliren, dass ein Chondrosarkom vorgetäuscht werden kann (Fall Gnesda, Schlagenhaufer); ist die Umgebung des Gelenkes sehr prall infiltrirt, so ist die Fehldiagnose noch leichter möglich (Brissaud), zumal da bei den hypertrophischen Formen recht oft die Venen über dem erkrankten Gelenke mächtig erweitert sind (Sokoloff, Lehmann, Dejerine-Mirallié, Gnesda, eigene Beobachtungen).

Nicht unerhebliche Modificationen des Bildes entstehen durch Fistelbildung und Vereiterung des Gelenkes. Fistelbildung kann mit oder ohne Vereiterung des Gelenkes auftreten und die Fistelöffnung auch im ersteren Falle ziemlich weit weg vom Gelenke an der Hautoberfläche ausmünden. So perforirte in einem Falle Nissen's die Gelenksflüssigkeit des Schultergelenkes in der Mitte des Oberarmes. Die Fistel führte unter den Musculus biceps und secernirte durch längere Zeit Gelenksflüssigkeit in grosser Menge. Zu wiederholten Fistelbildungen kam es im Falle Nalbandoff's; eine derselben mündete unterhalb der Clavicula aus. Es kann die Flüssigkeit steril sein, jedoch legt das Auftreten von erheblichen Fieberbewegungen bei klarer Gelenksflüssigkeit (Sokoloff) den Gedanken nahe, dass letztere bisweilen trotz ihrer Klarheit inficirt sei. Interessant ist die oft längere Zeit währende, massenhafte, spontane Abstossung von Synovialzotten nach aussen durch die Fistel (Nissen), oder wenn resecirt wurde (Klemm, Ewald-ich), durch die Operationswunde nach aussen hin.

Secernirt die Fistel eitriges Secret, so führt sie recht oft nicht direct in das Gelenk, sondern erst auf dem Wege eines periarticulären Abscesses, der dann mit dem Gelenke communicirt.

Die Vereiterung der Gelenke kann auf verschiedene Weise erfolgen. Entweder ohne nachweisbare Ursache („primär" nach Londe-Perrey) oder secundär. Die secundäre Suppuration der Articulationen kann auf metastischem Wege zustande kommen oder per contiguitatem. Da Hauteiterungen, respective Phlegmonen bei Syringomyelie nicht selten

sind, so ist oft von diesen aus die Gelegenheit zu metastätischen Suppurationen gegeben. Nicht selten auch mag eine Erkrankung eines fernab gelegenen Organes die Infection vermitteln (Darmaffection, Herzaffection etc.). Bisweilen aber wird das Gelenk durch Krankheitserreger inficirt, welche sich in nächster Nähe des Gelenkes angesiedelt haben und nun (auf dem Wege der Lymphbahnen) die Articulation erreichen. So kann eine Phlegmone direct zur Vereiterung des Gelenkes führen (Fall von Schnitzler und mir). Bisweilen ist aber der Weg ein eigenartiger. Es erkranken Schleimbeutel, welche in nächster Umgebung des Gelenkes sich befinden, auf metastatischem Wege, wie dies Chipault angibt und ich es in einem Falle von Professor Mosetig sah, und dann vereitert secundär das Gelenk. Es kann aber auch im Anschlusse an die Bursitis suppurativa sich ein nicht eitriger Gelenkserguss entwickeln (in der Beobachtung Sokoloff's war er sanguinolent).

Diese Entstehungsweise von Gelenkseiterungen weicht nicht ab von jener, die bei Nichtnervenkranken zur Beobachtung gelangt. Eine andere Form ist aber ganz eigenartig, scheint nur den nervösen Arthropathien und unter diesen fast ausschliesslich der Syringomyelie zuzukommen. Es ist dies die Gelenksvereiterung infolge von Spontannekrosen. Dieselben scheinen sich in zweierlei Weise vollziehen zu können. Entweder stellt sich eine Nekrose der Haut und der darunter gelegenen Gebilde ein und eröffnet dadurch das Gelenk (Chipault), oder es tritt auch eine Spontannekrose des Knochens auf (Sokoloff, Roth), welche dann nach Sokoloff das Primäre und durch trophische Störungen im Knochen hervorgerufen wäre. Die Abstossung des Knochensplitters erzeuge dann die Eiterung im Gelenke und unterhalte dieselbe auch späterhin. So viel diese Anschauung für sich hat, dürfte sie dennoch nicht für alle Fälle zutreffen, in welchen Spontannekrosen mit im Spiele sind.

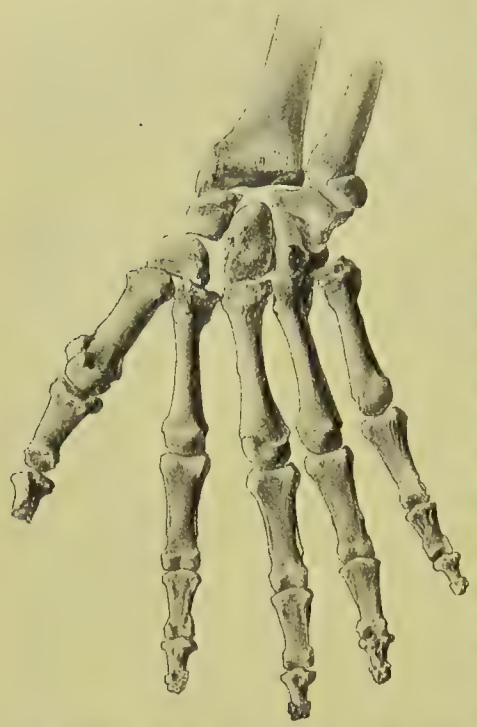
Hat sich ein Eiterungsprocess im Gelenke etablirt, so kann er oft in kurzer Zeit erhebliche Knochenveränderungen hervorrufen (oberflächliche Annagung, Entblössung von Knorpel in einiger Entfernung von der Suppuration, reichliche Osteophytenbildung etc.), welche gleich den Destructionen des Bandapparates nichts für Syringomyelie oder nervöse Arthropathie Specifisches darbieten. Relativ häufig kommt es zum spontanen Durchbruche nach aussen hin, wenn das Gelenk zerstört ist (z. B. Czerny, Karg). Bisweilen dürfte der Durchbruch das Resultat einer Spontannekrose sein (Berndt-Lichtheim, vielleicht auch Hödelmoser), häufiger aber durch Zerstörung der Hautdecken infolge der Eiterung erfolgen.

Die Zahl der Fälle, in denen ein suppurativer Process in den schon veränderten Gelenken bei Syringomyelie sich etablirt hatte, ist keine geringe. So ist sie unter anderen beobachtet von Czerny in drei Fällen (zum Theil mit Schultze beobachtet), Hoffmann, Steudener, Roth, Karg, Preobrajenski, H. Fischer, Sokoloff, Nalbandoff, von mir in mehreren Fällen (mit Professor Mosetig, Schnitzler). Am häufigsten scheint das Handgelenk zu vereitern (cf. Fig. 19); es würde sich dies ungezwungen aus den häufigen suppurativen Processen an den Händen und Fingern erklären lassen.

Der Verlauf ist bisweilen foudroyant und führt in kurzer Zeit ad exitum. Sokoloff aber betont, dass die Gelenkseiterungen bei Syringo-

myelie oft eine auffallend gute Prognose quoad vitam liefern im Vergleiche mit anderen Processen, welche zur Suppuration der Articulationen führen. Ich meine, dass man Sokoloff in dieser Hinsicht beistimmen muss. Auffallend oft kommt es ja bei Syringomyelie zur Bildung von Fisteln, welche direct in das Gelenk führen und lange Zeit, manchmal Monate lang, Eiter secerniren (z. B. in den Beobachtungen von Berndt-Lichtheim, H. Fischer, Nalbandoff, Preobrajenski, Czerny, Karg, mehrere Fälle meiner Beobachtung). Bei einem Kranken Nissen's war nach einer Arthropathie des Schultergelenkes eine Fistel am Oberarme entstanden, welche aber nicht Eiter, sondern klare Synovia absonderte. Das gleiche Verhalten finden wir auch in zwei Fällen Klemm's wieder, wobei mir das Factum besonders bemerkenswert scheint, dass sich mitunter eine Fistelbildung an eine Incision in das erkrankte, aber nicht vereiterte Gelenk anschliesst (schlechte Heilungstendenz); die gleiche Folgeerscheinung war bei einem Kranken Nalbandoff's aufgetreten. Auffallenderweise kommt es aber, wie Sokoloff zuerst hervorgehoben hat, nicht selten auch zur Ausheilung vereiterter Gelenke.

Fig. 19.



Stark arrodirtes Skelett einer Hand mit Vereiterung des Handgelenkes und Phlegmone der Hand wie des Vorderarmes. (Beobachtung von Schnitzler und mir. Das anatomische Präparat wurde mir freundlichst vom Prosector Kretz überlassen.)

Die Vereiterung des Gelenkes ruft bisweilen Schmerzen hervor, zumeist aber sind erhebliche Schmerzen auch bei sehr extensiven Suppurationsprocessen nicht vorhanden. Einer meiner Kranken verrichtete trotz chronischer Vereiterung eines Handgelenkes und schwerer Destruction desselben durch lange Zeit schwere körperliche Arbeit.

Aus der Literatur der Arthropathien bei Syringomyelie.

(Die Liste enthält, um nicht zu umfangreich zu werden, nur einen Theil der Fälle.)

Auerbach:*) Eine 82jährige Frau consultirte A. wegen plötzlich aufgetretener schmerzloser Verdickung und Blutunterlaufung des linken Oberarms. Kein Trauma vorausgegangen. Fractur im oberen Drittel des Humerus. Syringomyelie. Nach mehreren Wochen war der Arm um 5 *cm* verkürzt. Der sehr atrophische, höckerige Kopf des Humerus lag in der Achselhöhle und einige Centimeter nach unten

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

zu sehen der Oberarmknochen stumpfwinklig geknickt. Bei Bewegungen keine Schmerzen. Im Verlaufe einer Pneumonie das Auftreten eines bis auf den Knochen reichenden Substanzverlustes der Haut, der mit Fistelbildung ausheilte.

Berndt-Lichtheim (Fall 5):*) 45jähriger Arbeiter. 1886 Anschwellung des rechten Ellbogengelenkes unter Schmerzen und Fieber; es blieb eine harte Anschwellung zurück. 1890 schmerzhafte Anschwellung des linken Ellbogengelenkes. 1893 spontaner Aufbruch der Geschwulst am linken Ellbogen; es entleerten sich Eiter und Knochenstücke und blieb eine Fistel zurück. März 1893. Skoliose. Kolbige Anschwellung beider Ellbogengelenke. In der Umgebung des rechten Gelenkes zwei grosse, anscheinend dem Humerus angehörende Knochenplatten, von denen eine in der Umgebung des Epicondylus internus beweglich ist. Die Bewegungen im Gelenke sind schmerzlos. Linkes Ellbogengelenk dicker, sonst ähnlich configurirt. In der Mitte des Oberarmes eine Fistelöffnung, aus der sich Eiter entleert. An der oberen Körperhälfte ist bei normaler Berührungsempfindung und normalem Muskelsinne eine ausgesprochene Störung des Schmerz- und Temperatursinnes (namentlich an den Armen) vorhanden. Keine Muskelatrophien. Veränderungen an den Fingernägeln.

Bernhardt:*) 20jähriger Mann. Beginn angeblich nach einer schweren Muskelanstrengung. Die Gegend des rechten Ellbogengelenkes ist ein wenig aufgetrieben; bei Bewegungen fühlt man Krachen. Die Auftreibung rührt von einem hypertrophischen Callus nach einer schmerzlosen Spontanfractur her. Nach einer geringen Anstrengung Luxation des rechten Radiusköpfchens.

Blasius:*) 40jährige Frau. Sensibilitätsstörungen der Extremitäten und unvollkommene Paralyse derselben. Schmerzlose Verbrennung am rechten Arme. Luxation des rechten Vorderarmes. Resection des aus der Wunde herausgetretenen distalen Humerusendes.

Blocq: Erkrankung eines Ellbogengelenkes. Die Erkrankung erwies sich bei der Obduction als abhängig von einer Syringomyelie. 1884 wurde der Fall klinisch von Berbez ohne Stellung der Diagnose beschrieben. Die Schilderung lautet: Die Kranke bemerkte anfangs an der Aussenseite des Gelenkes einen kleinen Tumor, welcher beständig wuchs, aber vollständig beweglich blieb, auch nachdem das Ellbogengelenk eine ganz enorme Grösse erreicht hatte. Im Juni 1885 war das Gelenk von ovoider Form, enorm geschwellt. Die Tumefaction occupirt die mittlere Partie des Gelenkes und reicht bis 12 *cm* über und 6 *cm* unter die Gelenkslinie. Man kann zwei grosse Vorsprünge durchfühlen, deren einer dem Epicondylus, der andere der Epitrochlea entspricht. Der Epicondylus externus ist beweglich und crepitirt deutlich bei Bewegungen. Die Epitrochlea ist kleiner und nicht beweglich. Das untere Ende des Humerus ist mit Höckern besetzt, das Olecranon stark aufgetrieben, die Bewegungen sind noch möglich, aber Extension und Flexion sind schwierig.

Die Obduction zeigte, dass das Ellbogengelenk hochgradig destruirt, die Kapsel erweitert war und dass sich zahlreiche gestielte und freie Körper im Ellbogengelenke befanden. (Eine Abbildung des Präparates ist später von Charcot veranlasst worden.)

Bruhl (Obs. 3):*) 48jährige Frau. Allmählich sich einstellende Ankylose der beiden Humero-Scapulargelenke. Vorübergehende Arthropathie der Ellbogengelenke.

Bruhl (Obs. 6):*) 25jähriger Mann. Syringomyelie nach dem klinischen Befunde wahrscheinlich. Im Alter von 16 Jahren schmerzlose, blasse Schwellung des rechten Sprunggelenkes; dieselbe war ohne veranlassendes Moment aufgetreten und dauerte 3—4 Monate. Spontanheilung in 8 Tagen.

Bruns*) bemerkt in einem Referate über einen Fall Charcot's, dass er einen unzweifelhaften Fall von Syringomyelie mit Arthropathie des Fussgelenkes gesehen habe.

Charcot: *) 32jähriger Mann, welcher seit 7 Jahren an Syringomyelie erkrankt ist. Vor mehreren Monaten stellte sich beim Arbeiten ohne Schmerzen eine Deformation des Handgelenkes mit Schwellung desselben ein. Einen Monat später bemerkte er eine schmerzlos entstandene Anschwellung des Schultergelenkes. Es besteht eine Subluxation im Handgelenke, welche schmerzlos wieder eingerichtet werden kann. Krachen in den Gelenken. Die Gelenkskapsel des Schultergelenkes ist sehr weit. In der Umgebung des Ellbogengelenkes, und zwar in der Tricepssehne und dem Triceps, finden sich zwei Knochenneubildungen.

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

Charcot:*) 48jährige Frau. Arthropathie des rechten Schultergelenkes.

J. B. Charcot:*) 57jährige Frau, deren Krankengeschichte schon früher von Critzmann (Obs. 2) mitgetheilt wurde. Nach einem leichten Sturze fühlte die Kranke in der rechten Schulter (der erkrankten Seite) einen lebhaften Schmerz. Sie arbeitete weiter, jedoch weniger gut als früher. Nach etwa 20 Tagen constatirte man eine Hydrarthrose des Scapulo-Humeralgelenkes und eine Luxation des Humerus. Nach Punction des Schultergelenkes und Entleerung eines halben Liters einer nur wenig getrübten Flüssigkeit gelingt die Reposition des Oberarmes leicht. Jedoch stellte sich trotz länger dauernder Immobilisation (länger als einen Monat) die Luxation immer wieder her; ebenso trat neuerlich Flüssigkeitserguss in das Gelenk ein. Fortwährendes Krachen bei Bewegungen im Gelenke; dieselben sind nur wenig schmerzhaft. Die Schmerz- und Temperaturempfindung der Haut in der Gelenksgegend herabgesetzt.

Critzmann: Ein Kutscher hat seit drei Jahren Schmerzanfälle im rechten Kniegelenke, welche stets 10—15 Minuten dauern und sich drei- bis viermal im Tage wiederholen. Die Bewegungen in diesem Gelenke sehr schmerzhaft, sogar schon die blosse Berührung. Die Autopsie erwies eine Syringomyelie. Ueber den anatomischen Befund im Kniegelenke wird nichts berichtet.

Czerny:*) 40jähriger Mann. Starke Exsudation und Crepitation im linken Schultergelenke; Subluxation des Caput humeri. Schmerzloser Beginn und Verlauf. Resection des verkleinerten, stark abgeriebenen und vom Knorpel entblössten Humeruskopfes. Rasche Heilung mit auffällig guter, ganz schmerzfreier Beweglichkeit.

Czerny:*) 40-jähriger Mann. Vor Jahren Abfrieren der linken Hand und des Unterarmes; vor drei Jahren schmerzlose Entzündung des linken kleinen Fingers. Anschwellung des linken Ellbogengelenkes mit Bildung zahlreicher Abscesse, welche incidirt wurden. Verlauf vollkommen schmerzlos. Das Olecranon war späterhin nach oben verschoben, Condylus externus humeri stark verbreitert, seitliche Bewegungen im Gelenke möglich. Schlottergelenk. Resection desselben ohne Narkose.

Czerny: 34jähriger Mann. Wurde in die Klinik wegen Contractur abgefrorener Finger aufgenommen. Ohne nachweisbare Ursache plötzlich Schüttelfrost und Abscessbildung über dem linken Handgelenke unter lebhaften Schmerzen. Luxation der Hand volarwärts infolge Zerstörung der Bänder; das entblösste untere Ende der Ulna tritt durch eine Oeffnung der Haut hervor. Starke Geschwulst über dem ganzen linken Unterarme. Temperatur 40·5°. Trotz hoher Amputation des Oberarmes Exitus an Pyämie. Die Section ergab Syringomylie im unteren Hals- und oberen Brusttheile des Rückenmarkes.

Dejerine-Mirallié:*) 57jährige Frau mit klinisch sicher gestellter Syringomyelie und Hemiatrophia faciei. Die Schultergegend ist rechts viel voluminöser, das Acromion ist abgerundet und vergrössert, auch die Cavitas glenoidalis scheint viel grösser zu sein als in der Norm. Es scheint das ganze obere Humerusende resorbirt zu sein, so dass es aussieht, als ob der Arm nach aufwärts gestiegen sei. Die Haut über dem Gelenke ist glatt und von mächtigen Venen durchzogen.

Dercum-Spiller: 45jähriger Seemann mit klinisch (und anatomisch) nachgewiesener Syringomyelie. Sieben Jahre vor dem Tode schmerzlose Anschwellung der rechten Schulter mit Röthung der Haut und nachfolgender Ruptur der Kapsel, Arthropathien sowie Infiltration des benachbarten Bindegewebes. Diese Infiltration war auffallend schmerzlos, aber von Röthung und Hitze der Haut begleitet. Allmählicher Rückgang der Schwellung und Subluxationsstellung des Humerus beim Ausstrecken des Armes. Allmähliche Verkürzung des Oberarmes.

Die Autopsie ergab, dass das proximale Ende des Humerus in Subluxationsstellung und sehr leicht beweglich war. Nach Eröffnung der stark verdickten und an der inneren Oberfläche gerötheten Gelenkskapsel zeigten sich an den Kapselbändern zottige Wucherungen. In der Umgebung des Gelenkes gegen die Axilla zu fand sich ein cystischer Tumor (Ausstülpung der Gelenkskapsel, mit dem Inneren der Haupthöhle durch eine schmale Oeffnung communicirend). Der Humeruskopf und das Collum chirurgicum sind vollständig abgeschliffen; das obere Ende des Humerus bildet eine schiefe, poröse Fläche. Die angrenzenden Abschnitte des Humerusschaftes sind stark geröthet und porös. Die Gelenksfläche an der Scapula ist erodirt, rauh und porös. Die Gelenkspfanne ist abnorm breit; an ihren Rändern sind Knochenwucherungen. Nach rückwärts von der Gelenksfläche, aber ausserhalb

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

derselben, befinden sich auch ziemlich mächtige Knochenwucherungen. Der Processus coracoides ist verdickt, rauh und porös; mit ihm in Verbindung, aber durch eine Demarcationslinie dennoch von ihm getrennt, ist eine mächtige Knochenwucherung.

Fischer:*) 35jähriger Knecht, bei welchem seit mehreren Jahren sich Veränderungen des Skelettes eingestellt haben, welche an eine Akromegalie denken lassen. Schmerzlose Amputation eines Fingers. Entwicklung eines Geschwüres in der Ellbogengegend mit Freilegung der Ulna. Hierauf im rechten Ellbogengelenke Reiben. Nach schmerzloser Spaltung eines Abscesses am Vorderarme ausgedehnte Vereiterung des Ellbogengelenkes. Schmerzlose Resection desselben ohne Narkose. Der Kranke fühlt das Sägen, empfindet hiebei aber keinen Schmerz. Einen Monat später wegen Empyem des Handgelenkes Ablatio humeri. Am skelettirten unteren Humerusende fand sich eine starke, ossificirende Periostitis, die zur Bildung von zum Theile grossen Osteophyten geführt hatte. Der Condylus externus humeri war cariös. Am oberen Ende der Ulna zahlreiche Knochenwucherungen, besonders am Radius, dabei aber auch eine Dickenzunahme des Knochens; ebenso erscheinen auch die Handwurzelknochen ungemein massig und gross.

Gessler:*) 64jähriger Mann. Zu wiederholtenmalen an allen Fingern ohne äussere Veranlassung schmerzlose Panaritien, die fast alle zur Abstossung nekrotischer Knochenstücke, Verlust von Phalangen und Ankylosirung der noch restirenden Phalangealgelenke führen. Schmerzlose Fractur des rechten Daumens. Vor 30 Jahren nach einem geringen Trauma schmerzlose Luxation des linken Oberarmes, welche zu bleibender Difformität führt. Das Caput humeri ist infolge des Resorptionsprocesses kaum durchzutasten. Der Fall wird als Syringomyelie aufgefasst.

Holschewnikoff: Bei der Obduction eines 36jährigen Reitknechtes fand Recklinghausen neben einer bedeutenden Grössenzunahme beider Hände noch mehrere Gelenksveränderungen. Der linke Daumen war stark gekrümmt und zwar im Interphalangealgelenke radialwärts schief gestellt, anscheinend subluxirt, bei normalen Gelenksenden der Knochen. Auf der Ulnarseite des Köpfchens der Basalphalanx befindet sich eine Exostose von der Grösse einer halben Erbse im gleichen Niveau mit der Gelenksfläche, aber vollständig extraarticulär. Auch am dritten Metacarpus eine Exostose.

Gerlach: 36jähriger Bauer. Seit sechs Jahren schmerzlose Panaritien mit Mutilationen von Phalangen. Die linke Hand ist infolge destructiver Processe im Radio-Carpalgelenk gegen den Vorderarm ulnarwärts luxirt. Tod infolge acuten Decubitus. Die Obduction erwies das Vorhandensein einer Syringomyelie.

Gnesda: †,*) 48jähriger Mann mit Symptomen einer Spinalaffection (Analgesie) seit mehr als 30 Jahren. Seit 5—6 Jahren lautes Krachen bei Bewegungen im rechten Schultergelenke und Abnahme der activen Beweglichkeit in demselben. Nach einer erheblichen Kraftanstrengung (Hieb mit dem rechten Arme) plötzlich Schwindel, Kraftlosigkeit im rechten Arme, rapide sich verbreitende Anschwellung des ganzen rechten Armes und des benachbarten Brustabschnittes bis zur Mittellinie des Körpers. Die Untersuchung ergibt Syringomyelie in Combination mit Tabes oder progressiver Paralyse.

Die Haut über dem rechten Schultergelenke ödematös, blass. Die Achse des Oberarmkopfes zieht nicht zur Gelenkspfanne, sondern schneidet in der gedachten Verlängerung den lateralen Schlüsselbeinantheil. Den hinteren Rand der Cavitas glenoidalis kann man leicht abtasten. Unter und ausserhalb des Processus coracoideus der verdickte, luxirte Humeruskopf, der sich leicht reponiren lässt, aber bald in die alte Lage zurückkehrt. Am Röntgenogramme vermisst man den aus dem Humerusschafte hervortretenden Gelenkskopf. Das Aussehen des oberen Humerusendes ähnelt dem oberen Tibiacondyl. Keine freien Gelenkskörper.

Gnesda (Fall 2): 35jähriger Beamter, der beim Gehen auf der Strasse plötzlich heftige Schmerzen im linken Beine bekam. Unmittelbar darauf Anschwellung des Oberschenkels. Nach drei Monaten fand man bei Parallelstellung der Beine rechts oberhalb der Mitte des Oberschenkels einen grossen, knochenharten, nicht schmerzhaften Tumor. Patient geht gut, mit auswärtsgerolltem Beine. Klinische Diagnose: periostales Chondrosarkom.

Der Tumor wurde mit der anscheinend sarkomatösen Gelenkskapsel resecirt. Nach einigen Tagen plötzlich Exitus.

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.
†) Der Fall wurde auch von mir untersucht.

Die Autopsie zeigte Syringomyelie und Arthropathie. An der Abtragungsstelle des Femur fanden sich Spuren von callusartigen, in den Adductoren liegenden Gewebsmassen. Befund am exstirpirten oberen Femurstücke: Muskelcallus nach Spontanfractur des Femurhalses, Abschleifung der Fracturstellen, Kopf frei in der Pfanne, deren Kapsel polypöse Wucherungen zeigt; die Callusmassen grösstentheils den Adductoren, theilweise den kleinen Glutealmuskeln entsprechend. Ein spiralig gewundener Zapfen des Muskelcallus dem Quadratus femoris entsprechend.

Gnesda (Fall 3):*)†) 54jähriger Zimmermann. Wurde wegen einer inveterirten Luxatio humeri subglenoidea auf die Klinik aufgenommen. Reposition, Heilung. Die Luxation erfolgte bei der Arbeit unter heftigen Schmerzen. Nach kurzer Zeit wiederholte sich die Luxation unter geringeren Schmerzen. Da die Luxation Neigung hatte zu recidiviren, wurde der Humeruskopf resecirt. Derselbe war hochgradig deformirt; seine hintere Peripherie war plan abgeschliffen, auch die vordere war mehr plan, so dass der Kopf nur mit einer ganz kleinen Spitze nach seiner Reposition der Cavitas glenoidalis aufsass und bei Bewegungen leicht nach vorne abrutschte. Die Kapsel war verdickt. Einen Monat nach der Operation konnte Patient den Arm activ etwa 60 *cm* weit abduciren. Passiv sind sämmtliche Bewegungen im normalen Umfange möglich.

Der Kranke wurde öfters von mir untersucht; wenige Monate nach der Operation konnten einige andere Symptome der Syringomyelie nachgewiesen werden, und damit war die Zugehörigkeit der Gelenksveränderung zum Spinalprocesse erwiesen.

Graf:*) 38jähriger Bauer leidet seit 12 Jahren an schmerzlosen Panaritien. Vor zwei Jahren bemerkte Patient beim Heben einer Last ein Krachen im rechten Ellbogengelenke; hierauf trat eine anfangs schmerzhafte Anschwellung des Ellbogengelenkes auf, welche später immer mehr wuchs. Die Untersuchung ergab: Die Gegend des rechten Ellbogengelenkes ist eingenommen von einem grossen, im ganzen spindelförmigen, aber auf der Oberfläche sehr unregelmässigen Tumor, dessen grösste Circumferenz 55 *cm* und dessen grösste Länge 25 *cm* beträgt. Bei der Betastung des Tumors erhält man ein schwirrendes Gefühl, anscheinend durch Verschiebung von körnigem Inhalte. Die Ulna ist darunter ziemlich gut durchzufühlen, erscheint aber erheblich verdickt. Bei der Betrachtung des Armes fällt es auf, dass der Vorderarm nicht in der Humerusachse angesetzt ist, dass letztere vielmehr von der Mitte ab stumpfwinklig nach aussen abweicht. Schmerzen werden während der ganzen Untersuchung nicht angegeben. Syringomyelie ist nach dem klinischen Befunde sehr wahrscheinlich.

Graf (Beob. 2):*) Der 20jährige Cementarbeiter K. St. fiel vor 4 Jahren auf den rechten Ellbogen und bemerkte einige Zeit darauf eine Verdickung am Oberarme, welche stetig zunahm, ohne Beschwerden zu verursachen.

In der Gegend des rechten Ellbogengelenkes ein mächtiger Tumor. Die Gelenksenden des Humerus und der Vorderarmknochen sind in Gestalt glatter Höcker von der Grösse von Billardkugeln unförmlich verdickt, wodurch die Gelenksgegend eine monströs eckige Form erhält. Die Consistenz des Tumors ist knochenhart. Ein ähnlicher hühnereigrosser Tumor findet sich über der Ulna, drei Finger breit unterhalb des Gelenkes. Beugung und Streckung sind nicht gehemmt, dagegen Pro- und Supination fast aufgehoben. Laterale Verschiebung (Schlottergelenk) in geringem Maasse möglich. Bei activen und passiven Bewegungen im Ellbogengelenke Knarren. Während einer mehrmonatlichen Beobachtung Zunahme der Erscheinungen. Syringomyelie wahrscheinlich.

Graf (Beob. 3):*) 37jähriger Bauer. Nach einem Sturze im sechsten Lebensjahre wenig schmerzhafte Schwellung des linken Kniegelenkes, welche sich später ohne Veranlassung und auf geringe Traumen hin stets wieder erneuerte. Auch das linke Sprunggelenk wurde „von selbst“ dicker und breiter. Die späteren Anschwellungen verliefen alle schmerzlos. Die Gegend des linken Kniegelenkes ist unförmlich verdickt in Gestalt verschieden grosser Höcker. Nach oben hin hat die Schwellung mehr gleichmässig glatt verlaufende Contouren, welche durch deformirende Wucherung beider Gelenksenden hervorgerufen werden. Die Tibia zeigt nach hinten hart unterhalb der Kniekehle eine stark walnussgrosse, kugelige Exostose. Fluctuirender Erguss im oberen Recessus. Bei Bewegungen fühlt man Knarren und Reiben im Gelenke, welches auf Druck etwas empfindlich ist. Beweglichkeit im rechten Knie-

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

†) Der Fall wurde auch von mir untersucht.

gelenke eingeschränkt. Fussgelenk verbreitert, in der Gegend desselben Exostosen. Deformation der Malleoli. Syringomyelie wahrscheinlich.

Graf (Beob. 4):*) 48jährige Köchin. Seit 20 Jahren krank. Oft schmerzlose Verbrennungen. Vor 9 Jahren beim Wäscheaufheben Krachen im rechten Schultergelenke mit bedeutender Anschwellung in der Gelenksgegend, welche sich auf geringfügige Anlässe hin wieder erneuerte. Der rechte Arm kann im Schultergelenke nur sehr wenig activ bewegt werden. Bei der Untersuchung keine Schwellung des Gelenkes, jedoch kann man den Finger zwischen Acromion und Humeruskopf tief eindrücken; bei passiven Bewegungen des Oberarms fühlt man dabei ein grobes, beinahe hörbares Knarren. Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Hahn†): 38jährige Köchin, seit mehr als 15 Jahren leidend. Vor 5 Jahren Sturz auf den rechten Ellbogen mit nachfolgender Anschwellung desselben. Hochgradige Störung der Sensibilität namentlich an der oberen Körperhälfte, insbesondere im Bereiche der Alteration des Schmerz- und Temperatursinnes.

Die radiale Seite der rechten Cubita ist mächtig aufgetrieben. Das Olecranon ist deutlich tastbar. An der Beugeseite des Gelenkes, medial vom Capitulum radii und scheinbar ohne Zusammenhang mit diesem, fühlt man einen gut haselnussgrossen, knochenharten, nach allen Seiten gut und schmerzlos verschiebbaren Tumor. Das Capitulum radii befindet sich nicht in der Verlängerung der Hauptachse des Radius. Bei Bewegungen im Radio-Ulnargelenke deutliches Reiben, nicht aber bei Bewegungen im Humero-Ulnargelenke. Die Streckung des Armes möglich, die Beugung wenig eingeschränkt. Die radiographische Untersuchung zeigte das untere Humerus- sowie das obere Ulnarende verdickt, den Gelenkscontact zwischen beiden aber erhalten. Der proximale Radiusantheil ist stumpfwinklig gegen die Beugeseite des Gelenkes zu abgeknickt, und zwischen Eminentia capitata und Capitulum radii befindet sich eine klaffende Lücke. Der knochenharte Körper ist im Röntgenbilde nicht sichtbar. In der Tricepssehne findet sich ein rundlicher, etwa bohnengrosser Knochen.

Hoffmann:*) 37jähriger Knecht. Seit 11 Jahren zeitweises Anschwellen der Hände, vor 4 Jahren Anschwellung und Eiterung im linken Handgelenke; die distalen Enden der Vorderarmknochen sind verdickt und bei mässigem Drucke schmerzhaft. Ankylose der Interphalangealgelenke und der Metacarpo-Phalangealgelenke. Verunstaltung der Hände und Muskelatrophien.

Hoffmann (Fall 10):*) 32jährige Frau ist seit 4 Jahren krank. Vor 2 Jahren verrenkte sie den linken Daumen, was ihr, da sie keine Schmerzen hatte, erst 8 Tage später auffiel. Derselbe ist jetzt noch luxirt. Die Enden der Vorderarmknochen erscheinen verdickt. Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Derselbe (Fall 11):*) 49jähriger Bauer. Subluxation des linken Humerus nach vorne, Erweiterung der Gelenkskapsel. Bei activen wie passiven Bewegungen lautes, hörbares Knarren im Schultergelenke, ohne dass damit Schmerz verbunden ist. Die active Beweglichkeit durch diese Anomalie stark beschränkt.

Derselbe (Fall 12):*) 35jähriger Bauer. Vor 2 Jahren nach Trauma Luxation im Schultergelenke mit schmerzloser, starker Schwellung; Heilung mit Steifigkeit des Gelenkes. Wiederholte, schmerzlose Anschwellung des linken Handgelenkes. Dasselbe ist stark geschwollen, die Gelenkskapsel, noch sehr vorgetrieben, enthält Flüssigkeit. Die Sehnenscheiden verdickt; Tendovaginitis. Auf dem Handrücken tritt bei passiven Bewegungen hier und da ein fester kleiner Körper stärker vor, lässt sich aber leicht wieder in die Tiefe drücken (abgesprengter Knochen?); die distalen Epiphysen der Vorderarmknochen sind sehr stark verdickt, aber nicht druckempfindlich. Die Anschwellung reicht bis zur Mitte des Vorderarmes. Die Hauttemperatur über dem linken Handgelenke viel höher als rechts.

Derselbe (Fall 14):*) 39jähriger Taglöhner. Die rechte Handwurzel ist nach Angabe des Kranken bereits seit 13 Jahren deformirt. An den Fingern Defecte und Verkrümmungen. Die Obduction ergab eine Syringomyelie.

Huismans:*) Ein Fuhrknecht stürzte an einem Tage zweimal auf den rechten Arm. Allmählich schwoll die Gegend des rechten Schultergelenkes an. In dem Gelenke Knarren. Der rechte Deltoideus, Musculus supra- und infraspinatus enorm verdickt, aber nur sehr wenig kräftig.

Jeanselme:*) 55jährige Frau mit dem Morvan'schen Typus der Syringomyelie. Schwere Sensibilitätsstörungen, Muskelatrophien an den oberen Extremitäten. Im

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.
†) Die Kranke wurde auch von mir untersucht.

rechten Ellbogengelenke sind die Gelenksenden schwer verändert. Zahlreiche Fragmente sind im Gelenke vorhanden, welche bei der Palpation den Eindruck eines mit Nüssen gefüllten Sackes hervorrufen. Die Schwellung ist bedeutend, die Indolenz absolut. Die Arthropathie entstand beim Umdrehen im Bette.

Karg:*) 38jähriger Mann. Die Endphalangen mehrerer Finger fehlen; Luxation des aufgetriebenen und crepitirenden rechten Handgelenkes nach der Volarseite. Untere Gelenksenden der Ulna und des Radius stark verdickt. Diagnose: Syringomyelie.

Karg:*) 43jähriger Mann. Zerstörung und Verlust von Phalangen. Die Gelenksenden des rechten Humerus, des Radius und der Ulna am rechten Ellbogen fehlen in einer Ausdehnung von 5—10 *cm*. Bewegung des rechten Vorderarmes im Ellbogengelenke in allen Richtungen schmerzlos unter Crepitation möglich. Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Kanasugi-Korb: 47jähriger Knecht, seit 10 Jahren krank. Schmerzlose Verbrennungen. Das rechte Handgelenk ist sehr verdickt, auch das rechte Ellbogengelenk ist dicker als das linke. Diagnose: Syringomyelie.

Der Fall gelangte einige Jahre später zur Autopsie und wurde von Korb untersucht. Die Knochen, namentlich der Handwurzel, waren massiver, das Erbsenbein auf das Doppelte vergrössert. Fast sämmtliche Handwurzelknochen tragen chronisches Osteophyt, so dass sie rauh und höckerig erscheinen. Die Vorderarmknochen zeigen an den unteren Gelenksenden nur mässige Verdickungen und reichliche, kleine, rauhe Osteophyten. Das untere Ulnarende ist stärker verändert, der Processus styloides ist ganz unkenntlich, die untere concave Gelenksfläche convex vorgetrieben.

Klemm (Fall 6):*) 45jähriger Mann. Ohne erkennbares veranlassendes Moment erhebliche Anschwellung des rechten Ellbogengelenkes, die incidirt wurde. Es entleerte sich eine seröse Flüssigkeit. Die Haut über dem Gelenke ist heiss und geröthet. Am Oberarme eine circa zehnpfenniggrosse secernirende Fistel. Umfang des rechten Ellbogengelenkes um 10 *cm* grösser als der des linken. Das Ende des Humerus ist im letzten Drittel kolbig aufgetrieben, ebenso sind der Radius und die Ulna an ihrem oberen Ende tumorartig verdickt. Die Weichtheile über dem Gelenke sind infiltrirt.

Derselbe (Fall 7):*) 17jähriger Jüngling. Nach einem Falle auf den linken Ellbogen trat eine starke Gelenksschwellung auf, welche 4 Monate später incidirt wurde. Es entstand eine Fistel, welche eine dicke, helle Flüssigkeit secernirte. Mächtige Anschwellung in der Gegend des linken Ellbogengelenkes. Die prall elastische Schwellung hat zwei Kuppen, eine an der Streckseite des Vorderarms, eine am Olecranon. In der Sehne des linken Triceps eine grosse Knocheneinlagerung. Die Epiphysen des Radius und der Ulna abnorm verdickt; passiv lässt sich unter Crepitation eine ziemlich abnorme Stellung im Gelenke schmerzlos erzielen. Bei der Resection des Gelenkes fand man die Synovialis mit polypösen, zottigen Wucherungen bedeckt, die zum Theile sich auch losgelöst hatten. An der Vorderfläche des Gelenkes eine sackartige Ausstülpung, die mit denselben Massen gefüllt ist. Die Synovialmembran ist mit einer dünnen Cruorschichte bedeckt. Das Gelenk schlottert. Die Knorpelflächen des Radius und der Ulna sind zum Theil des Ueberzugs beraubt, hie und da grubenförmige Defecte. Die Epiphysen beider Knochen exostotisch verdickt. Im Laufe der nächsten zehn Wochen schloss sich die Wunde; es stiessen sich massenhaft gestielte Excrescenzen ab. Patient wurde mit einer Fistel und einer ziemlich mangelhaften Beweglichkeit im Ellbogengelenke entlassen.

Kofend:*) 54jährige Wäscherin. Seit 20 Jahren Deformationen der Hände. Mit 23 Jahren Spontanfractur des rechten Armes; zwei Jahre später Krachen und Knarren in der Schulter bei Bewegungen, etwas später das Gleiche links. Scapula nach vorne gesunken; beide Fossae glenoidales leicht abzutasten, scheinbar vergrössert. Die beiden Humerusköpfe fehlen vollkommen bis zum Ansatze des Pectoralis major und Latissimus dorsi. Schlottergelenk. Die ganze Schultergürtelmusculatur stark atrophisch.

Langhans: 40jähriger Mann. Klinische Diagnose: Lepra mutilans. Verlust mehrerer Phalangen infolge schmerzloser Panaritien. Kolbige Verdickung der Fingergelenke. Vereiterung des rechten Handgelenkes. Sepsis. Die Autopsie ergab eine mächtige Syringomyelie.

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

Lehmann (Fall 2:*) 31jähriger Arbeiter. Schmerzlose Luxation und Wiedereinrichtung des rechtes Oberarmes. Die Luxation wiederholte sich spontan. Der Oberarmkopf kann nach allen Richtungen subluxirt werden. Hiebei lebhaftes Knacken und Reiben im Gelenke. Schlottergelenk links. Der rechte Arm kann activ nur wenig erhoben werden. Die Haut über dem ganzen Arme kühl.

Lloyd: 31jähriger Mann. Beginn des Leidens mit Anschwellung des rechten Sprunggelenkes. Es war unzweifelhaft eine Arthropathie, ähnlich der bei Tabes und progressiver Paralyse. Der Knochen war nirgends entblösst, keine Stalaktitenbildung. Die intra vitam gestellte Diagnose auf Syringomyelie wurde durch die Obduction bestätigt.

Lunn: Ein Fall, welcher klinisch als amyotrophische Lateralsklerose aufgefasst worden war und auch als atypische Form derselben beschrieben wurde, bot sehr schwere Deformitäten der Schulter- und Handgelenke sowie der Clavicular-gelenke dar. Trophische Störungen an den Fingern. Die Obduction erwies ausser den Gelenksveränderungen eine Syringomyelie durch das ganze Rückenmark. Die Gelenksveränderungen waren schon bei Lebzeiten des Kranken als typische, nervöse Arthropathien beschrieben worden.

Mader:*) 61jährige Handarbeiterin. Die Muskeln über dem rechten Schultergelenke atrophisch, der Oberarmkopf geschwunden, so dass sich eine tiefe Einsenkung unter dem normalen Acromion zeigt. Der Oberarm ist um circa 2 *cm* verkürzt, der Humerus weit von der Gelenkspfanne abstehend. Bei Bewegungen Reiben und anscheinend Spontanluxation. Schon seit Jahren Schmerzen in der rechten Schultergegend; allmähliche Entwicklung der Schultergelenksaffection.

Morvan:*) 47jähriger Mann mit Luxation des rechten Humerus. Die Gegend des rechten Schultergelenkes etwa doppelt so dick wie die des linken. Starke Deformität der Gelenksgegend mit Exostosen. Excessive Dehnung der Bänder. Zwischen Processus acromialis claviculae und dem Acromion Entfernung von 4 *cm*. Reposition des luxirten Kopfes leicht möglich, jedoch tritt stets wieder Spontanluxation auf.

Nissen:*) 27jähriger Grubenarbeiter. Vor mehreren Jahren Fall auf das linke Schultergelenk, starke Exsudation in dasselbe mit unerheblichen Schmerzen. Zur Zeit der Untersuchung bestanden Schwellung und Fluctuation im linken Schultergelenke. Der Humeruskopf lässt sich leicht in dem stark verbreiterten, mit Zotten versehenen Kapselraum aus der Pfanne nach vorne und hinten luxiren, dabei knarrendes Geräusch. Das Oberarmende erscheint zugespitzt. Nirgends Schmerz bei Druck oder passiver Bewegung. Active Bewegung sehr beschränkt. Fistelbildung an der Vorderseite des Oberarmes. Die Sonde führt unter dem Musculus biceps in das Gelenk. Resection ohne Narkose oder locale Anästhesirung. Enorme Zottenbildung im Gelenke, Verkleinerung des Kopfes, Vergrösserung der Pfanne.

Nissen:*) 43jährige Frau. Ohne äussere Veranlassung Anschwellung des linken Schulter- und Ellbogengelenkes. Starke Beeinträchtigung der Function wegen erheblicher Schmerzen. Im Ellbogengengelenke nahm die Schwellung allmählich ab. Bei der Aufnahme zeigte sich die linke Schultergelenksgegend durch Flüssigkeitserguss stark aufgetrieben. Active Beweglichkeit des Humerus sehr gering, bei passiven Bewegungen lässt sich derselbe leicht nach vorne unter den Processus coracoideus, nach hinten an den Rand des Latissimus dorsi luxiren. Dabei knarrende Geräusche. Im linken Ellbogengelenke keine sicht- und fühlbaren Veränderungen. Die Endphalangen verkürzt und verbreitert. Linksseitige Skoliose der oberen Brustwirbelsäule, oberhalb und unterhalb derselben compensatorische Skoliose nach rechts.

Nissen:*) 53jähriger Gärtner. Seit früher Jugend beginnende Deformitäten der Phalangen. Nach einem Sturze auf den rechten Ellbogen Schwellung des Gelenkes. Incision und Drainage des vereiterten Gelenkes. Zu gleicher Zeit konnte der Kranke auch im linken Ellbogengelenke den Arm nicht mehr ordentlich heben. Im rechten Ellbogengelenke steht der Unterarm rechtwinklig flectirt; nur ganz geringe Beugung und Streckung unter knarrenden Geräuschen möglich. Sämmtliche Gelenksenden verdickt und deformirt. Pro- und Supination aufgehoben. Im linken Schultergelenke starker Flüssigkeitserguss, Luxation des Humeruskopfes nach vorne und innen, leichte Verschieblichkeit desselben nach hinten in der Pfanne und über dieselbe hinaus, bei Bewegungen deutliches Knarren und Reiben. Active Bewegungen ohne Drehung der Scapula nur in ganz geringem Maasse möglich. Das Gelenksende des Oberarmes bedeutend rareficirt.

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

Nalbandoff:*) 31jähriger, ausserordentlich kräftiger Mann. Seit mehreren Jahren ohne Schmerzen Abnahme der Beweglichkeit im linken Schultergelenke. Nach einem Typhus wurde die Gelenksgegend geschwollen, heiss, hyperämisch, jedoch wenig schmerzhaft. Nach mehreren Monaten Incision in das Gelenk und Entleerung einer eitrigen Flüssigkeit. Zu wiederholtenmalen schloss sich die Wunde und brach wieder auf. Mehrmals stiessen sich Knochensplitter ab. Als nach einem operativen Eingriffe wieder eine Schwellung auftrat, eröffnete Patient selbst mit einem Messer das Gelenk, wobei $1^1/_2$ Glas milchgelber, übelriechender Flüssigkeit abflossen. Trophische Störungen an den Fingern. Volumszunahme der ganzen linken Extremität. Die Untersuchung ergab die Gegenwart eines periarticulären Abscesses am Schultergelenke. Das linke Schlüsselbein steht höher. Der Processus acromialis ist abgebrochen und hat sich gesenkt. Reichliche Flüssigkeitsansammlung im Gelenke. Active und passive Bewegungen im Schultergelenke stark beschränkt; bei Bewegungen Knirschen. Nach Eröffnung des Abscesses flossen aus dessen Höhle gegen zwei Glas serös eitriger Flüssigkeit ohne Geruch mit einer Menge fibrinöser Gerinnsel ab. In der Flüssigkeit waren Streptococcen vorhanden. Die Abscesshöhle communicirte mit der Gelenkshöhle; beim Sondiren der letzteren findet man nirgends eine glatte Fläche, sondern allenthalben kleinere oder grössere Hindernisse, aber keinen rauhen Knochen. Die ganze Gelenkskapsel und das die letztere umgebende Gewebe sind durch eine grosse Masse gewucherten Bindegewebes verdickt.

Nach Wiederaufnahme der Arbeit abermalige Anschwellung im Gelenke, welches sich Patient wieder selbst eröffnete (Durchstossen der Haut mit einem Nagel).

Nalbandoff-Solowoff:*) 23jähriger Bauer. Seit 6—7 Jahren Dickenzunahme der rechten Hand. Einen Monat nach einem schweren Trauma des Ellbogengelenkes (Hufschlag) starke Anschwellung des Gelenkes. Bei der Untersuchung in der Moskauer Klinik fanden Nalbandoff-Solowoff in der rechten Ellbogengegend eine grosse, höckerige Geschwulst von unregelmässigen Contouren, welche nach oben und unten zu sich nicht scharf begrenzt. Umfang der Geschwulst 49 *cm* (links ist der Ellbogenumfang 25 *cm*). Ueber der Geschwulst die Haut von bläulichen Streifen durchzogen und derart gespannt, dass sie zu platzen droht. Passive und active Beweglichkeit im Ellbogengelenke stark eingeschränkt. Lautes Krachen bei den (schmerzlosen) Bewegungen. Die Resistenz ist an verschiedenen Theilen der Geschwulst verschieden. Grosse Knocheneinlagerung neben dem Biceps, wahrscheinlich im Brachialis internus, Lockerung des Ellbogengelenkes; bei passiven Bewegungen Hyperextension möglich. Am Radius und an der Ulna Herabsetzung der Knochenempfindlichkeit, aber nicht am rechten Humerus.

Während des Aufenthaltes an der Klinik erfolgte eine Spontanperforation der Haut. Es entleerte sich auf einmal ein Glas blutig gelber, dickflüssiger, mit Fetzen vermischter, steriler Flüssigkeit. Später Incision wegen Vereiterung des Gelenkes. Die Abscesshöhle füllte sich überraschend schnell mit Granulationen. Die radiographische Untersuchung lehrt, dass das Gelenkende des Oberarmes vollständig verschwunden und die erhaltene Diaphyse an ihrem unteren Ende etwas zugespitzt ist. Die Ulna ist am Gelenkende aufgetrieben, die Incisura sigmoidea verflacht, das Capitulum radii wie schräge abgeschnitten, der Abstand zwischen den Oberarm- und Vorderarmknochen vergrössert. An der hinteren Fläche des Humerus in seinem unteren Drittel erstreckt sich eine Knochenmasse, nach unten zu sich verbreiternd, bis in die Gelenkshöhle. An der Vorderseite des Gelenkes die früher erwähnte Knocheneinlagerung.

Preobrajensky (Fall 1): 55jährige Bäuerin, bei welcher schon vor 30 Jahren Geschwüre an der Hand auftraten; ein Geschwür an der linken Fusssohle entwickelte sich zur gleichen Zeit. Das linke Kniegelenk erkrankte vor einem Monate unter Schwellung und Schmerzhaftigkeit. Es war zur Zeit der Spitalsaufnahme verunstaltet und vergrössert; auf seiner äusseren Fläche eine dünnflüssige, eitrige Ausscheidung; bei Bewegung Crepitation, Anwesenheit von Knochensplittern im Gelenke. Nach $1^1/_2$ Monaten Exitus an Pyämie. Autopsie: Syringomyelie. Im Kniegelenke sind die Gelenkflächen des Oberschenkels, noch mehr die des Unterschenkels usurirt, das Gelenkende der Fibula ist von Knorpel entblösst.

Prouff:*) 56jährige Frau. Starke Schwellung der rechten Schulter, Exsudation in die Gelenkskapsel, Crepitation und ausgesprochene Beschränkung der Bewegungen.

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

Remak:*) 40jähriger Schlosser. Mehrere grosse Blasen in der linken Schultergelenksgegend mit serösem Inhalte. Nach ihrem Aufplatzen tiefe Ulcerationen. Nach Verheilung der Geschwüre starke, sehr schmerzhafte Anschwellung des linken Schultergelenkes. Active Beweglichkeit sehr häufig beeinträchtigt, passive wenig gestört, dabei deutlich Crepitation. Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Roth:*) 37jähriger Mann. Das linke Ellbogengelenk ist im Winkel von circa 100° gebeugt. Bewegungen sehr beschränkt. Die Gelenksenden stark verdickt und höckerig. Zwei Fistelgänge in denen man mit der Sonde auf entblössten, theilweise losgelösten Knochen gelangt. Pro- und Supination normal. Die grösste Consistenz des Gelenkes ist auf der Extensorenseite; das Gelenk selbst sehr mächtig erweitert. Die Bewegungen erfolgen unter Crepitation und sind vollkommen schmerzlos. Im Gelenke sind Knochensplitter vorhanden.

Schrader (Fall 1):*) 35jährige Frau mit hochgradigen Verstümmelungen der linken Hand. Die Gegend des linken Schultergelenkes etwas verdickt, deutliche Crepitation, kein deutlicher Erguss. Der Humerus lässt sich bequem und schmerzlos luxiren; Patientin kann selbst die Luxation herbeiführen.

Derselbe (Fall 2):*) 52jähriger Bauer, der seit drei Jahren in der linken Schulter Knarren und Krachen fühlt. Luxation im linken Schultergelenke ohne erkennbare Veranlassung. Bei passiven Bewegungen lässt sich der Humeruskopf vollkommen nach hinten und vorne luxiren. Die Gelenkspfanne ist dabei leer. Das linke Schultergelenk ist dicker als das rechte. Oft Panaritien an den Fingern.

Schultze: Bei der Section eines 49jährigen Mannes, welche eine Syringomyelie erwies, wurden deutliche Veränderungen im linken Hüftgelenke, an Arthritis deformans erinnernd, gefunden. Die Bewegungen im Gelenke waren stets ausserordentlich schmerzhaft gewesen.

Schultze:*) 41jähriger Arbeiter. Im 33. Lebensjahre Fall von einer Treppe, darauf Schmerzen in der linken Supraclaviculargegend. Knarren in beiden Schultergelenken bei passiven Bewegungen. Diagnose: Syringomyelie.

Sokoloff:*) 23jähriger Mann. Vor mehreren Jahren Luxation des rechten Handgelenkes. Seit 1889 schmerzlose Schwellung des linken Ellbogengelenkes. Dasselbe bei der Aufnahme spindelförmig verdickt, rechtwinklig flectirt, stark infiltrirt, mehrere schlecht granulirende Ulcerationen aufweisend. Passive Bewegungen vollkommen frei, fast schmerzlos und von Knochencrepitation begleitet. Verhältnis der Gelenksflächen zu einander nicht zu bestimmen. Luxation der rechten Hand auf die Volarseite noch vorhanden. Gelenksfläche der Ulna verdickt. Rechte Dorsal- und linke Lumbalskoliose. Bei der Resection wurden gefunden: starke Verunstaltung des Olecranon und des Processus coronoides, Verlust des Knorpels, theils Rarefaction, theils mächtige Auftreibung der knöchernen Gelenksenden.

Sokoloff:*) 37jähriger Arbeiter. Vor sieben Jahren Anschwellung des rechten, später des linken Ellbogengelenkes. Letztere stach Patient selbst mit einer Schere auf, ohne Schmerz zu empfinden. Das untere Ende des Humerus aufgetrieben. Olecranon verbreitert. Bei wenig schmerzhaften Bewegungen, die passiv auch seitlich möglich sind, deutliche Crepitation der aneinander reibenden Gelenkflächen. Die Incision fördert nur zähe, leicht blutige Flüssigkeit zutage. Das obere Ende der Ulna verdickt und verbreitert. Olecranon nach oben verschoben, von bindegewebigen Massen stark umwachsen. Am unteren Ende des Humerus und am Kopfe des Radius Knorpel defect.

Sokoloff:*) 40jährige Bäuerin. Mehrere theilweise sehr schwere Traumen am linken Schulter- und Ellbogengelenke. In den anfangs stark geschwollenen, später nach Nachlass der Schwellungen leicht knarrenden Gelenken relativ geringe Schmerzen. Luxatio humeri sinistri subclavicularis. Der atrophische Kopf lässt sich leicht einrichten, luxirt aber ebenso leicht wieder. Ausgedehnte passive Beweglichkeit im Schlottergelenke. Der linke Ellbogen unter einem Winkel von 140° gebeugt. Starke Verunstaltungen der Gelenksenden, Fractur des Olecranon. Abnorme passive Beweglichkeit nach allen Richtungen, dabei leichtes Crepitiren zu hören. Keine Exsudate. Linkes Handgelenk ebenfalls verbreitert, auch hier bei Bewegungen Crepitation. Verunstaltungen und Contracturen der Phalangealgelenke. Resection des Schulter- und Ellbogengelenkes, zum Theil ohne Narkose.

Sokoloff:*) 43jährige Frau. Nach geringem Trauma Anschwellung des linken Ellbogengelenkes (Circumferenz um 6 *cm* grösser als auf der anderen Seite). Crepi-

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

tation im Gelenke. Passiv rechtwinklige Beugung, vollständige Streckung und Seitenbewegung möglich. Das Capitulum radii ist nach aussen subluxirt, kann leicht unter Krachen reponirt werden, tritt aber bald wieder zurück. Das Olecranon verbreitert, difform.

Sokoloff: *) 43jähriger Landwirt. Vor etwa 20 Jahren Anschwellung des rechten Ellbogengelenkes. Patient stiess sich eine Nadel in das Ellbogengelenk und trug sie circa sechs Monate. Bei der Extraction (Aufschneiden der Haut mit einem Federmesser) inficirte sich Patient. Es traten Eiterung und Abgang von Knochenstückchen während der nächsten 3—4 Jahre auf. Der Kranke arbeitete trotz der Gelenksaffection. Zeitweilig nach geringen Traumen stärkere Gelenksschwellung. Die Circumferenz beträgt 40 *cm* gegen 26 *cm* des linken Ellbogengelenkes. Passive Bewegungen im Ellbogengelenke nach allen Richtungen möglich. Schlottergelenk. Der Vorderarm ist nach hinten und oben dislocirt. Der Condylus externus des rechten Humerus ist vergrössert und verdickt. Die oberen Gelenksenden der Vorderarmknochen sind stark deformirt. Bei der Punction des Gelenkes kann nur wenig klare Flüssigkeit gewonnen werden; im Gelenke zwischen den Knochen viele Querleisten.

Sokoloff: *) 52jähriger Landmann bekommt plötzlich Schmerzen und Unbehilflichkeit im rechten Arme. Rechte Schultergegend voller, keine freien Fragmente. Wegen Schwellung genauer Palpationsbefund nicht zu erheben. Die Haut über dem Schultergelenke von mächtigen Venen durchzogen. Linkes Ellbogengelenk stark verdickt, das Olecranon aufgetrieben, verdickt, difform. Capitulum radii etwas vergrössert. Seitliche Beweglichkeit im Gelenke vorhanden, dabei Crepitation; keine Einschränkung des Bewegungsumfanges. Keine Schmerzen im Ellbogengelenke.

Sokoloff: *) 25jähriger Mann. Skoliose. Zwei Wochen nach einem schweren Sturze bemerkte Patient an dem bis dahin gesunden Ellbogen eine Eiter secernirende Wunde. Anschwellung des linken Ellbogengelenkes und nach einigen Monaten der Articulatio sternoclavicularis sinistra. Letztere brach auf und entleerte ziemlich viel Eiter. Circumferenz des linken Ellbogengelenkes um 20 *cm* grösser als die des rechten. Condylus externus humeri stark vergrössert, auch das obere Ende der Ulna verdickt, die ganze Gelenksgegend infiltrirt. Das Exsudat ist in dem Gelenke und um das Schlottergelenk herum. Die Clavicula ist an dem sternalen Ende stark aufgetrieben, am oberen Ende zu einem Fortsatze ausgezogen. Druck auf den Knochen schmerzt nicht. Im Sterno-Claviculargelenke abnorme Beweglichkeit; der Musculus sterno-cleidomastoideus ist infolge Auftreibung des Gelenkes abgehoben. Im späteren Krankheitsverlaufe trat unter Fieber Spontannekrose am Condylus externus des linken Humerus mit Abstossung eines Sequesters auf. Das Gelenk wurde operativ eröffnet. Es war geschrumpft, die Gelenksflächen waren vom Knorpelüberzuge entblösst, mit einer dünnen Bindegewebsmembran ausgekleidet. Am verdickten Ende des Humerus zwei von glattem Bindegewebe dicht eingehüllte Sequester. Später trat am Olecranon eine Hautnekrose auf. Als sich wieder Eiter ansammelte, wurde das Gelenk ohne Narkose schmerzlos eröffnet.

Sokoloff: *) 53jährige Patientin. Seit 35 Jahren Schwellung des rechten Carpalgelenkes. Die Handwurzelknochen rechts sehr verdickt. Die Veränderungen sind an der Radialseite stärker ausgesprochen. Die gewöhnliche Handstellung ist die in Ulnarflexion. Sämmtliche Metacarpi sind verändert und dislocirt. Das Gelenk schlottert. Das rechte Ellbogengelenk ist durch einen Erguss erweitert; später gieng die Schwellung zurück, Crepitation.

Sokoloff: *) 62jährige Köchin mit Difformität des linken Ellbogengelenkes, welche seit wenigstens zwölf Jahren besteht. An der Convexität des Olecranon ist ein grosses Ulcus. Das Capitulum radii ist nach aussen und oben luxirt. Verbreiterung des oberen Ulnarendes. Das Radiusköpfchen kann schwer reponirt werden. Fractur am oberen Ende der Ulna.

Sokoloff: *) 37jähriger Landwirt. Ziemlich rasche Anschwellung des linken Schultergelenkes ohne veranlassendes Moment. Die Hautdecken von erweiterten Venen durchzogen. Active und passive Beweglichkeit im linken Schultergelenke stark eingeschränkt. Das obere Ende des Humerus verdickt Die ganze linke obere Extremität ist verdickt. Das Gelenk wurde punktirt. Es floss ziemlich viel gelbliche Flüssigkeit ab (250 cm^3). Das verdickte Caput humeri erwies sich nun nach unten dislocirt, die Gelenksgrube an der Scapula war erweitert. Nach der Ent-

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

leerung des Gelenkes trat keine neue Flüssigkeitsansammlung auf. Allmählich vergrösserte sich die Beweglichkeit. Nach einiger Zeit eine spontane kleine Sequestrirung im Bereiche des linken Humeruskopfes; nach Extraction des Sequesters schloss sich der Fistelgang.

Sonnenburg: *) 50jähriger Drehorgelspieler. Arthropathie des linken Schultergelenkes (der Kranke musste mit der linken Hand die Drehorgel spielen). Die Schulter ist abgeflacht; die Gelenksfläche der Scapula ist deutlich abzutasten und erscheint leer. Das Ende des Humerus fühlt man unterhalb der leeren Pfanne frei beweglich. Der Humeruskopf ist geschwunden. Es besteht ein vollkommenes Schlottergelenk. Active Beweglichkeit stark vermindert; passive Excursionen im Gelenke sind nur wenig schmerzhaft. Keine Osteophytbildungen. Die Gelenke an den Fingern haben weite Kapseln.

Steudener: 35jährige Frau; zu wiederholtenmalen Panaritien mit Abstossung von Phalangen. Plötzlich Anschwellung des rechten Handgelenkes und Unterarmes; die Incision entleert Eiter. Fast der ganze Carpus ist nekrotisch. Spontanfractur der rechten Ulna, später des rechten Humerus, sowie Spontanluxation des Radius. Tod durch Pyämie. Anatomischer Befund: Syringomyelie durch die ganze Länge des Rückenmarkes.

Strümpell: 35jähriger Kaufmann. Im 17. Lebensjahre Fall auf die rechte Seite. Gleich darauf starke Schmerzen im rechten Hüftgelenke, welche $^3/_4$ Jahre anhielten, dann nachliessen, um von Zeit zu Zeit wieder heftiger aufzutreten. Trotz permanenter Bettruhe später Zunahme der Schmerzen im Gelenke fast bis zur Unerträglichkeit. Anschwellung und Röthung in der Umgebung des vierten Metacarpo-Phalangealgelenkes der rechten Hand, welche auf das Handgelenk übergriffen. Drei Wochen später entzündliche Anschwellung des rechten Fussgelenkes, besonders am Malleolus externus. Autopsie: Syringomyelie durch die ganze Länge des Rückenmarkes.

Targowla: *) 52jähriger Mann. Die Erkrankung der rechten Schulter besteht seit mindestens 14 Jahren. Die rechte Schultergelenksgegend ist kugelig vorgewölbt. Humeruskopf nach hinten luxirt. Spontanluxationen. Der Humeruskopf verändert, unregelmässig; die Cavitas glenoidalis scheint deformirt und erweitert zu sein. Krachen bei Bewegungen. Auch das Ellbogengelenk ist geschwollen; man fühlt die Deformation der Gelenkskörper und die Infiltration der Sehnenscheide der Triceps.

Weil: *) 52jähriger Schuhmacher. Schon vor 30 Jahren Krankheitsbeginn mit Bildung von Panaritien. Vor mehreren Monaten plötzlich ohne bekannte Veranlassung bedeutende schmerzhafte Anschwellung der linken Schulter, ferner Schmerzhaftigkeit im linken Ellbogengelenke. Bei der Aufnahme kindskopfgrosse, fluctuirende Geschwulst am linken Schultergelenke. Verdickung der äusseren Scapularrandes, Verbreiterung des Acromion. Unter knackenden Geräuschen ist das Caput humeri leicht nach vorne unter den Processus coracoideus und nach hinten über den äusseren Scapularrand zu luxiren. Kopf und Pfanne unregelmässig verdickt und mit Höckern versehen. Deformitäten an den Phalangen. Skoliose der Brustwirbelsäule.

Ausser den aufgezählten Beobachtungen sind noch weitere mitgetheilt von: Laehr, Morvan (3 Fälle), Mill, Schuchard, Westphal jun., Weigel, Hödlmoser, Folat, Preobrashenski u. a.

Eigene Beobachtungen.

31jährige Frau. Nach einem Sturze ins Wasser schmerzhafte Anschwellung aller Gelenke beider Beine; dieselbe blieb länger als ein Jahr bestehen, dann trat eine schmerzlose Anschwellung des rechten Handgelenkes auf. Syringomyelie sehr wahrscheinlich.

Bei dem 40jährigen Kranken Dominik F. (Beob. XII) stellten sich in den letzten Monaten seines Lebens Arthropathien beider Kiefergelenke ein. Bei jeder intendirten Bewegung des Unterkiefers trat zuletzt Spontanluxation auf. Die fehlerhafte Stellung wurde stets durch Muskelcontractionen fixirt. Die Obduction ergab eine Ausweitung der Gelenkskapsel und Neubildung einer Gelenkspfanne vor der alten (auf der rechten Seite besonders ausgesprochen).

Der 57jährige Jakob P. (Beob. XIII) litt an schmerzhaften Auftreibungen beider Kniegelenke; die Beweglichkeit in den Gelenken war wegen der Schmerzhaftigkeit

*) Nur klinisch beobachtete Fälle.

hochgradig eingeschränkt. Es stellte sich später eine spitzwinklige Contractur in denselben ein. Die Obduction ergab eine sich durch nahezu das ganze Rückenmark erstreckende Syringomyelie.

Katharina H. (Beob. XVI), 78 Jahre alt. Bewegungsfähigkeit im linken Schultergelenke erheblich eingeschränkt; die Bewegungen etwas schmerzhaft. Obduction: Das linke Schultergelenk zeigt einen pilzförmigen, mit zahlreichen, knorrigen und knorpeligen Wucherungen versehenen Kopf des Oberarmes und veränderte Kapsel. Aehnliche Veränderungen am rechten Oberarmkopfe und im linken Ellbogengelenke. Syringomyelie.

Bei der Untersuchung der 54jährigen M. G. (Beob. III) constatirte ich eine starke Auftreibung des rechten Ellbogengelenkes. Dasselbe viel umfangreicher als das der anderen Seite; die Haut über dem Gelenke war weder geröthet, noch ödematös. Die Bewegungen in demselben sind etwas schmerzhaft. Kein Knacken bei Bewegungen. Leichte seitliche Bewegungen möglich (Lockerung der Bänder). Die Arthropathie ist ohne der Patientin bekannte Ursache entstanden, und die Kranke wurde erst durch die Untersuchung auf den Process aufmerksam gemacht.

Der 45jährige Geschäftsdiener Heinrich P. (Beob. VIII) litt an einer habituellen Luxation beider Kiefergelenke, welche er selbst wieder reponiren konnte. Die Luxation trat im Laufe der Erkrankung ohne dem Patienten bekannte Ursache zuerst links (auf der stärker befallenen Gesichtshälfte) und dann erst rechts auf. Die Autopsie ergab Syringomyelie.

Bei dem Patienten M. (Beob. V) constatirte Doc. Dr. Frank eine Subluxation im linken Sterno-Claviculargelenke; bei Bewegungen des Armes nach rückwärts fühlte man stets deutlich das Köpfchen der Clavicula vorspringen.

In dem Falle XXVI war die Patientin angeblich an chronischem Gelenksrheumatismus erkrankt. Der Obducent fand auch in Wirklichkeit schwere Gelenksveränderungen, welche aber mit Arthritis deformans nicht übereinstimmten.

Im Falle L. war die Arthropathie die auffälligste Erscheinung. Der rechte Humeruskopf war nach vorne luxirt, sein Contour deutlich sichtbar. Die ganze Gelenksgegend ist mächtig aufgetrieben, die Gelenkskapsel anscheinend verdickt, jedoch nicht prall gespannt, keine Exostosen in der Kapsel oder der Umgebung des Gelenkes zu fühlen. Der Gelenkskopf lässt sich unter stark hör- und fühlbarem Reiben reponiren, luxirt sich aber sofort wieder, dabei sind fast gar keine Schmerzen vorhanden. Der Gelenkskopf lässt sich leicht umgreifen und macht den Eindruck, wie wenn er kleiner wäre. Leichte Subluxationsstellung der rechten Clavicula im Sterno-Claviculargelenke.

Da der Arm nur wenig gebraucht werden konnte und Patient selbst einen operativen Eingriff wünschte, wurde am 27. December 1899 von Docent Ewald unter Schleich'scher Anästhesie eine Resection des rechten Humeruskopfes vorgenommen. Seinen mir freundlichst zur Verfügung gestellten Notizen entnehme ich Folgendes: Das Gelenk enthielt circa zwei Esslöffel synovialer Flüssigkeit. Die Gelenkskapsel war mässig verdickt, nicht nur nach vorne gegen den Processus coracoides, sondern auch gegen die Axilla zu weit ausgebuchtet, aber wenig verdickt. Die Innenfläche derselben glatt, die Synovialzotten an der Umschlagsstelle zum Humerus erheblich gewuchert, braunroth, die einzelnen Zotten fast linsengross. Die Kapsel wurde in der Hälfte des Umfanges vollständig exstirpirt und zeigt nun so in ihrem gegen die Axilla zu vorspringenden Recessus knopfartige, polypöse, fädige und faltige, knorpel- bis knochenharte Excrescenzen und Verdickungen, dabei strangförmige, wie narbig aussehende Verdickungen der Wand, zwischen welchen sich dünnere, divertikelartig ausgebuchtete Stellen befinden. Die Kapseldicke schwankt zwischen Kartenblatt- und Pappendeckeldicke. Die rückwärtige Hälfte der Kapsel zeigt geringere Veränderungen. Die Cavitas glenoidalis ist weniger verändert als der Humerus. Der Knorpelüberzug ist matt, wuchert kaum über die Ränder und erweist sich beim Abkratzen mit dem scharfen Löffel als recht fest. Die lange Bicepssehne ist mit ihrer Scheide und dem Knochen fest verwachsen, so dass sie mit dem Messer ausgelöst werden muss. Der Humeruskopf hat sein oberes Segment in einer Ausdehnung von circa 1 *cm* durch Abschleifen verloren; die guldengrosse Schlifffläche erscheint wie knorpelig, weiss mit gelben Flecken, ist glatt und setzt sich gegen den Gelenksknorpel, welcher sich deutlich über diese Fläche erhebt, scharf ab. Der Gelenksknorpel selbst hat seinen Glanz fast überall durch pannusartige Auflagerungen verloren. An einer Stelle ist ein stecknadelkopfgrosser deutlich elastischer Höcker von knorpeligem Aussehen. Seine vor-

deren und rückwärtigen, aber auch unteren Randpartien sind stark verändert; vorne zeigen dieselben einen unebenen, knorpelharten Wulst wie bei Arthritis deformans. Hinten ist eine fast 1 *cm* breite Stelle in Form einer Mulde ausgeschliffen und von ganz demselben Aussehen wie die grosse obere Schlifffacette des Kopfes. An der Grenze der Gelenksfläche ist der Pannus besonders dicht. Auch im Bereiche der Tuberculä sind Deformationen und knorpelartige Auflagerungen wahrzunehmen. Die Sägefläche des Humerus, welche an der Grenze des Collum chirurgicum liegt, zeigt am Knochen keinen auffälligen Befund. Es scheint die obere und rückwärtige Schlifffläche des Humeruskopfes vom Processus coracoides erzeugt zu sein.

Der resecirte Humeruskopf wurde mir gütigst von Professor Weichselbaum überlassen. Am macerirten Präparate sieht man sehr deutlich die ausserordentlich glatte obere Schlifffacette des Oberarmkopfes, die mächtigen, zum Theile pilzförmig den Kopf überragenden Osteophyten. Die Knochencanäle sind weit, der Querschnitt des Knochens scheint nicht geändert.

Die klinisch-anatomische Beobachtung Schlagenhaufer's (Beobachtung XLV) betrifft eine Arthropathie des linken Knie- und Hüftgelenkes und eine alte Fractur des Oberschenkels derselben Seite.

Der Fall XLVI ist ein interessantes Beispiel einer Arthropathie eines Handgelenkes. V. daselbst.

Bei dem Kranken W. (Beobachtung XXXVI) war eine schwere Veränderung im linken Kniegelenke vorhanden. Cf. daselbst.

Die Patientin H. (Beob IV) litt an multiplen Arthropathien (Ellbogen- und Schultergelenke).

Eine Vereiterung des Handgelenkes trat im Falle W. (Beobachtung XXX) ein.

Ich habe noch eine grössere Zahl von Arthropathien bei Syringomyelie beobachtet, deren genauere Mittheilung ich unterlasse, da sie nichts wesentliches Neues bieten.

Wie aus dem Vorhergehenden ersichtlich, fällt oft den **Veränderungen der Knochen** keine unerhebliche Rolle in dem Symptomenbilde zu. Es können dieselben sich ohne gleichzeitige Erkrankung der Gelenke oder als Begleiterscheinung derselben entwickeln. Anatomisch können im allgemeinen die Veränderungen als atrophische oder als hypertrophische bezeichnet werden. Im ersteren Falle nimmt die Spongiosa zu und wird die Compacta rareficirt; bisweilen nimmt der Umfang des Knochens (besonders der Phalangen) nicht unerheblich ab. Die hypertrophischen Knochenerkrankungen gehen entweder mit Zunahme des Knochens in allen Dimensionen einher oder die Corticalis wächst auf Kosten der Spongiosa (Sklerosirung des Knochens wie in einem Falle Nissen's). Recht häufig ist bei dieser Form der Knochen mit dichten, kleinen, osteophytischen Wucherungen besetzt, so dass der macerirte oder der radiographirte Knochen ein warzig-drusiges Aussehen zeigt. Bedeutende Difformitäten im Skeletbau können dadurch zustande kommen, dass nur einzelne Abschnitte desselben auffallend hypertrophiren, z. B. einzelne Phalangen (der Finger oder Zehen), die Metacarpi, einzelne Handwurzelknochen (Korb), die Epiphysen der Vorderarmknochen. In einem Falle Sokoloff's war eine mächtige knöcherne Geschwulst zwischen Scapula und Wirbelsäule vorhanden; die genaue Untersuchung ergab, dass der vermeintliche Tumor aus den stark gekrümmten und verdickten (3.—6.) Rippen bestand. An einzelnen Stellen treten auch (kugelförmige oder zackige) Exostosen in bedeutender Grösse, bisweilen multipel und vollkommen symmetrisch auf; hiedurch kann der Contour des Knochens sehr wesentlich verändert erscheinen. Es ist dieser Befund eine Mahnung, bei jedem Falle von multipler Exostosenbildung auf nervöse Störungen zu untersuchen.

So beschreibt Graf eine enorme Exostose am Oberarme, in einem anderen Falle an der Tibia hart unter der Kniekehle eine gut walnussgrosse, rundliche Exostose.

Marie-Astié beschreiben eine grosse Exostose des Sternums in einem und der Ulna in einem anderen Falle.

Jeanselme sah bei einem Patienten Corson's eine spindelförmige, 10 *cm* lange Exostose über der Mitte der linken Ulna.

Dejerine sah eine mehr als taubeneigrosse Exostose an der Ulna.

Klemm beschreibt eine grosse Exostose an der Scapula, entstanden durch Verbreiterung und Fortsetzung der Spina scapulae nach vorne durch eine vorn abgerundete, frei endende Knochenleiste.

In einem von mir an der Klinik Nothnagel beobachteten und von Professor v. Frankl-Hochwart überlassenen Falle war vollkommen symmetrisch Exostosenbildung am oberen inneren Abschnitte der Tibien aufgetreten. Die Störungen betrafen in diesem Falle überwiegend die unteren Extremitäten.

Eine begleitende ossificirende Periostitis setzt mitunter mehr plattenähnliche Auflagerungen auf den Knochen oder erzeugt Osteophytwucherung. Alle diese hypertrophischen Vorgänge können Begleiterscheinungen von Gelenksaffectionen sein, aber auch ohne solche zustande kommen.

Wohl weitaus die erheblichsten Knochenaffectionen stellen aber die **Spontanfracturen** dar. Es sind dies Knochenbrüche, bei welchen die Schwere des stattgehabten Insultes (Trauma oder Muskelzug) und die erfolgte Reaction ausser jedem Verhältnis stehen. Die Spontanfracturen bei Syringomyelie bieten mehrere interessante Symptome dar, welche sie aber, soweit sie bisher bekannt sind, mit den bei Tabes dorsalis beobachteten theilen. So sind vor allem die vollkommene Schmerzlosigkeit der Fractur und das plötzliche Auftreten der Fractur ohne vorausgehende Prodromalsymptome bemerkenswert, welche an ein Knochenleiden denken lassen. Jedoch mag betont werden, dass das Symptom der Schmerzlosigkeit allein nicht ausreicht, um die Diagnose „Spontanfractur" aüsreichend zu begründen. Gnesda hebt nach Kundrat hervor, dass bei den Spontanfracturen auf nervöser Basis (Syringomyelie und Tabes) auffallend oft reine Querbrüche der Knochen vorhanden sind. Die Wiedervereinigung der Bruchenden vollzieht sich bisweilen so rasch wie bei sonst normalen Individuen. Der Heilungsprocess zieht sich mitunter in die Länge und endet bisweilen mit Bildung einer Pseudarthrose (Roth). Der gebildete Callus kann von normaler Grösse oder sehr gross und mächtig, sowie sehr solid sein; aber auch dann ist die Möglichkeit vorhanden, dass er eine Pseudarthrose einschliesst (Stein). Ob für eine Entwicklung eines übermässigen Callus das von Riedel für tabische Fracturen betonte Verhalten heranzuziehen ist, erscheint fraglich; nach diesem Autor werden infolge der Schmerzlosigkeit die Knochen weit dislocirt, reiben aneinander, und infolge des starken mechanischen Reizes hypertrophirt der Callus. Diese Factoren kommen bisweilen (wie im Falle Gnesda's) wegen frühzeitiger Ruhestellung der erkrankten Extremität nicht in Betracht, und dennoch kann die Callusbildung ganz erheblich sein. Es scheint dann, wie wenn unter directem Nerveneinflusse die Knochenhypertrophie sich entwickelt hätte. Eine übermässige Callusbildung bei Syringomyelie ist auch schon bei Fällen mit gewöhnlicher (nicht Spontan-)Fractur beobachtet (Fürstner-Zachner).

Die Spontanfracturen treten bisweilen (wie im Falle Gnesda's) schon in frühen Stadien der Syringomyelie auf, häufiger in einer vorgerückteren Periode der Krankheit.

In Bezug auf die Vertheilung der Spontanfracturen auf die oberen und unteren Extremitäten ist ein ganz ähnliches Verhältnis wie bei den Arthropathien vorhanden. Ich finde bei 27 Kranken 32 Fracturen an verschiedenen Körper-, respective Knochenabschnitten. Von den 32 Fracturen entfallen nicht weniger als 28 auf die oberen Extremitäten und das Schulterblatt und nur vier auf die unteren Extremitäten, also circa 87·5% auf die obere und circa 12·5% auf die untere Körperhälfte. Auf die einzelnen Skeletabschnitte vertheilen sich die Fracturen wie folgt:

	Zahl der Fälle	
Scapula (respective Acromion) . .	2	
Humerus	8	
Vorderarmknochen:		
Beide	6	15
Ulna allein	6	
Radius allein	3	
Daumen	1	
Metacarpi	2	
Femur	3	
Unterschenkelknochen	1	

Auffällig ist die besonders häufige Erkrankung des Vorderarmes. Die bisherigen Erfahrungen lehren, dass die Vorderarmknochen gerade so oft von Spontanfracturen heimgesucht werden wie alle anderen Skeletabschnitte zusammengenommen.

In Erstaunen setzte mich der Umstand, dass bisher, soweit Befunde vorliegen, eine geringe Prävalenz der linken Seite vorliegt, indem ich auf 14 linksseitige Spontanfracturen 11 rechtsseitige finde. Wenn auch grössere Zahlenreihen zeigen sollten, dass beide Seiten gleich häufig erkranken, spricht dieses Verhältnis doch dagegen, dass die Spontanfractur mit der Beschäftigung viel zu thun habe, da ja die meisten Menschen Rechtshänder sind.

Bei der Tabes ist in Bezug auf die Häufigkeit der Spontanfracturen an den einzelnen Skeletabschnitten gerade das umgekehrte Verhältnis vorhanden. Unter 42 von Durand zusammengestellten Fällen entfallen 27 auf die unteren, 8 auf die oberen Extremitäten, 3 auf Fracturen der Clavicula.

Bisher scheint eine geringe Disproportion bezüglich des männlichen und weiblichen Geschlechtes insofern vorhanden zu sein, als die grössere Zahl der Fracturen (14 : 11) bei Männern stattgefunden hat, während bei Tabes das weibliche Geschlecht in einem ungleich höheren Percentsatze an den Spontanfracturen participirt als das männliche. Da aber die Syringomyelie wahrscheinlich bei Individuen männlichen Geschlechtes häufiger ist, mag dadurch die geringe Differenz ihre natürliche Erklärung finden.

Bisweilen sind Fracturen multipel, manchmal gleichzeitig auftretend. Die rechte obere Extremität ist dann besonders bevorzugt.

Der Patient Schultze's erlebte im Laufe von drei Jahren vier Fracturen (Humerus, Radius, zwei Mittelhandknochen), Steudener's Kranke hatte eine Spontanfractur der rechten Ulna, später des rechten

Oberarmes erlitten, der Patient Gessler's eine Fractur des rechten Daumens und des linken Oberarms.

Die Zahl der Spontanfracturen scheint erheblicher zu sein, als man vermuthet; sie entstehen auf unscheinbare Veranlassung hin, ohne Schmerzen zu verursachen, und werden bisweilen von dem Kranken überhaupt nicht bemerkt.

Beweis hiefür sind die bisweilen bei Arthropathien gefundenen Fracturen, von deren Existenz die Kranken nichts wissen, und der sehr instructive Fall Marinesco's, bei welchem die Radiographie eine ausgeheilte Fractur des Vorderarmes aufdeckte, die der Patient ohne sein Wissen sich zugezogen hatte. Wie wenig Beschwerden unter Umständen Spontanfracturen verursachen, wird aus dem Falle Bernhardt's ersichtlich, in welchem nach stattgehabter Ulnafractur der Kranke noch den ganzen Nachmittag Steine klopfte, am nächsten Tage Wasser trug und mit der Arbeit erst aufhörte, als der Arm zu dick wurde. Die Patientin Auerbach's consultirte den Arzt nur wegen der Blutunterlaufung und der plötzlichen, über Nacht aufgetretenen Dickenzunahme des linken Oberarmes. Schmerz fehlte völlig. Der Kranke Schultze's brach sich beim Teigkneten den Oberarm und wurde erst durch das Hängen der Hand auf das Vorkommnis aufmerksam. Bei der Patientin Kofend's war eine Spontanfractur beim Auswinden der Wäsche entstanden; trotz enormer Suffusionen arbeitete Patientin weiter. Sokoloff erzählt, dass eine seiner Kranken mit dem Ellbogen mässig heftig auf den Tisch aufschlug; in den nächsten Tagen waren leichte Schmerzen in dem Arme vorhanden (keine Schmerzen bei der Fractur). Erst erheblich später suchte Patientin das Spital auf, woselbst eine Ulnarfractur constatirt wurde. Betrifft die Fractur eine untere Extremität, wie in den Beobachtungen Gnesda's, Oppenheim's und Schlagenhaufer's, so ist die Störung viel auffälliger, da sie in einer deutlichen Behinderung des Ganges zum Ausdrucke kommt. Der auch von mir beobachtete Patient Kienböck's hatte trotz vollständiger Fractur des linken Radius und sehr erheblicher Dislocation der Fragmente sowie trotz Infraction der Ulna den Arm noch eine Woche ohne Verband gebrauchen können. Eine meiner auch von Dr. Glas beobachteten Kranken zog sich eine Fractur der linken Vorderarmknochen zu, als sie im Bette liegend die Bettdecke höher ziehen wollte. Durch das „laute Knacksen" aufmerksam gemacht, betrachtete Patientin die Hand und bemerkte nun erst die Formveränderung des Vorderarms, consultirte aber erst nach mehreren Tagen über Betreiben der Anverwandten einen Chirurgen.

Was die anatomischen Veränderungen der Knochen und den Mechanismus der Fractur anbelangt, sind wenig Details bekannt. Für die Tabes hat Blanchard behauptet, dass die Ursache der Arthropathien und Spontanfracturen die gleiche sei. Beiden liege ein Rarefactionsprocess des Knochens (mit Resorption des Knochens in der Umgebung der Havers'schen Canäle) zugrunde, der je nach seinem Auftreten an der Diaphyse oder Epiphyse Arthropathie oder Spontanfractur hervorruft. Es ist nicht bewiesen, dass bei Syringomyelie sich diese Vorgänge in gleicher Weise abspielen. Es mag bisweilen durch die Porosität der Compacta, Schwinden der Spongiosa und Zunahme der Markhöhle die Fragilität der Knochen erhöht werden. Mitunter fehlt aber die neuropathische Osteoporose vollkommen, wie in der Beobachtung Schultze's, und dennoch trat in diesem Falle eine grössere Zahl von Knochenbrüchen ein. Vielleicht wird es gut sein, wenn man sich vor Augen hält, dass, abgesehen von der Schmerzlosigkeit bei den Spontanfracturen, drei Momente oft anders sind als bei anderen Fracturen. Die an den fracturirten Knochen sich inserirenden Muskeln können theilweise in Wegfall kommen, und dadurch entstehen ganz besondere Belastungsverhältnisse des Knochens, zweitens sind die Fracturen nicht selten reine Querfracturen, und es muss bei diesem ungewöhnlichen und doch häufigen

Verhalten, welches Kundrat und später Gnesda betont haben, die Erwartung ausgesprochen werden, dass in solchen Fällen die Architektonik des Knochens (vor allem die Structurverhältnisse der Knochenbälkchen) und damit dessen Elasticität verändert sein dürften. Jedenfalls sind Untersuchungen in dieser Hinsicht dringend geboten.

Endlich muss daran gedacht werden, dass entsprechend den Untersuchungen Nalbandoff's in einzelnen Knochenabschnitten eine Kalkverarmung (vielleicht ohne wesentliche Structuränderung) eintreten und hiedurch die Fragilität des Knochens begünstigt werden könnte. Jedoch hat dieser Ansicht Kienböck auf Grund seiner Untersuchungen nachdrücklich widersprochen. Die Radiographie ergibt bei den von Spontanfractur betroffenen Individuen von den Knochen des ganzen Skelettes ihrer Intensität nach vollkommen normale Schatten.

Das bisherige Material ist folgendes:

Berndt-Lichtheim (Fall 8): Ob in diesem Falle (22jähriger Mann) eine Spontanfractur des linken Vorderarmes vorgelegen hatte, ist aus der Krankengeschichte nicht zu entnehmen. Es war ein starker Callus vorhanden und bestanden erhebliche Sensibilitätsstörungen am linken Arme.

Bernhardt (1884): 20jähriger Mann. Bei der Arbeit empfand Patient beim Festhalten eines Gegenstandes mit gebeugtem rechten Arme plötzlich — ohne dass eine Schmerzempfindung auftrat — ein Krachen und Schwäche im rechten Vorderarme. Unter Gipsverband Heilung innerhalb weniger Wochen. Analgesie und Thermoanästhesie an der rechten oberen Extremität und dem angrenzenden Rumpfabschnitte, keine motorischen oder vasomotorischen Störungen, keine Atrophien. Später Spontanluxation des Radiusköpfchens.

Bernhardt (1887): 22jähriger Mann. Nach einem ganz leichten Trauma Fractur der linken Ulna. Der Kranke klopfte aber dennoch noch den ganzen Nachmittag mit dem verletzten Arme Steine, trug am nächsten Tage noch Wassergefässe mit demselben Arme, hörte aber dann auf, weil der Arm zu dick wurde. Nie Schmerzen.

Bruns: Bei dem Kranken erfolgte aus geringfügigem Anlasse Fractur der linken Ulna, später auch des linken Radius. Die Brüche heilten erst nach Pseudarthrosenoperation unter Bildung eines enormen Callus, Hydrops des Ellbogengelenkes und Hypertrophie der Gelenksenden.

Eulenburg's Kranker acquirirte eine schmerzlose Spontanfractur des Oberarmes.

Bei dem Patienten Fürstner-Zachner's war eine (Spontan-?)Fractur des Oberarmes constatirt, welche unter sehr reichlicher Callusbildung ausheilte.

Gessler's Kranker erlitt eine schmerzlose Fractur des rechten Daumens.

Ein Patient Gnesda's (auch von mir beobachtet), ein 39jähriger Mann, fühlte beim gewöhnlichen Gehen auf der Strasse, ohne dass er eine besondere Bewegung gemacht hätte, plötzlich ohne Schmerzen ein Krachen im rechten Unterschenkel und konnte nun nicht mehr auftreten. Die Untersuchung ergibt schmerzlose Querfractur beider Unterschenkelknochen ohne wesentliche Dislocation, keine Muskelatrophien, ausgedehnte Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung namentlich an der unteren Körperhälfte. Die Callusbildung war sehr energisch, jedoch zeigte sich eine verspätete Consolidation infolge von verzögerter Verknöcherung des Callus.

Gnesda: 35jähriger Kranker. Derselbe fühlte beim Gehen auf der Strasse plötzlich einen heftigen Schmerz im linken Beine und konnte momentan nicht weiter; erst mit Unterstützung konnte er mühsam nach Hause gehen und hatte dabei die Empfindung, dass das Bein in der Gegend des Hüftgelenkes sich in abnormer Weise bewege. Rasche Anschwellung des Oberschenkels. Die Anschwellung war sieben Wochen später knochenhart, nirgends Crepitation oder abnorme Beweglichkeit. Exstirpation des Tumors. Am nächsten Tage Exitus. Autopsie: Syringomyelie. Befund des exstirpirten oberen Femurstückes: Muskelcallus nach Spontanfractur des Femurhalses, Abschleifung der Fracturstellen. Die Callusmassen grösstentheils den Adductoren, theilweise den kleinen Glutaealmuskeln entsprechend.

Hahn (auch von mir beobachtet): Bei der Untersuchung der 38jährigen Kranken wurde ausser einer Arthropathie des rechten Ellbogengelenkes noch eine Fractur des rechten Radiusköpfchens gefunden, welche nicht vollkommen ausgeheilt war und zu einer Stellungsanomalie des Capitulum radii dem Schafte gegenüber geführt hatte. Wann die Fractur eingetreten war, liess sich bei der etwas dementen Kranken nicht recht eruiren. Sie war absolut schmerzlos.

Kienböck demonstrirte die Röntgenphotographie einer ausgeheilten Spontanfractur des linken Vorderarmes. Der (auch von mir untersuchte) Kranke, ein 28jähriger Mann, hatte den Arm trotz des vollständigen Radiusbruches und der Infraction der Ulna bei der vorhandenen Schmerzlosigkeit noch eine volle Woche ohne Verband bei seiner schweren Arbeit gebrauchen können. Die Dislocation der Radiusfragmente ist hochgradig, die Callusbildung sehr bedeutend.

Bei der Patientin Kofend's trat im 23. Lebensjahre eine schmerzlose Spontanfractur des rechten Oberarmes ein. Letzterer konnte nicht gehoben werden, jedoch arbeitete Patientin trotz enormer Suffusion und Anschwellung des Oberarmes weiter. Nach einiger Zeit trat abermals eine Spontanfractur, diesmal aber des linken Oberarmes, beim Auswinden der Wäsche ein. Dieselbe war wie die erste von Suffusionen und Arthropathien gefolgt. Der Knochenbau der Kranken war gracil, es bestand keine Osteomalacie. Muskelstörungen waren nicht vorhanden.

Laehr: Der zur Zeit der Untersuchung 30jährige Mann mit klinisch sichergestellter Syringomyelie, deren erste Symptome auf das 14. Lebensjahr zurück datiren, bekam mehrere Jahre vor der Untersuchung Laehr's plötzlich beim Aufladen von Lehm auf einen Wagen Krampf im linken Vorderarm und in der linken Hand. Er arbeitete bis zum Abend weiter, dann war der linke Arm so angeschwollen, dass das Hemd heruntergeschnitten werden musste. Tags darauf wurde eine schwere Radiusfractur mit Quetschung der Weichtheile constatirt. Erst nach drei Jahren Muskelatrophie an der linken oberen Extremität.

Marinesco (Observat. I): Der 72jährige Kranke mit klinisch sichergestellter Syringomyelie hatte schon vor mehr als 40 Jahren Schwäche in den Armen, Muskelatrophien und schmerzlose Verbrennungen sich zugezogen. Um die Zeit des Krankheitsbeginnes bemerkte der Kranke eine wenig schmerzhafte Anschwellung des rechten Armes, welche nach drei bis vier Wochen verschwand, aber einen harten Tumor am Vorderarm, mehr ulnarwärts gelegen, hinterliess. Dieser Tumor persistirte dauernd. Bei der radioskopischen Untersuchung zeigt es sich, dass der Tumor den Callus einer Spontanfractur der Ulna darstellt. Der Knochen an der Bruchstelle weniger dicht; der Callus ragt auch gegen den Radius zu vor. Die beiden Theile der Ulna ober- und unterhalb der Ulna liegen nicht in einer Achse.

Morvan berichtet von einer Frau, bei welcher während ruhiger Arbeit beim Kohlschneiden eine Doppelfractur im unteren Drittel des Vorderarmes entstand.

Nalbandoff erzählt von einer 43jährigen Frau, dass beim Aufheben eines Eimers mit Wasser eine schmerzlose Spontanfractur des rechten Humerus auftrat. Man konnte noch zwölf Jahre später die Fractur auf radiographischem Wege nachweisen.

Bei einem anderen Kranken Nalbandoff's mit zweifelloser Syringomyelie erfolgte ein spontanes Abbrechen des Processus acromialis, Senkung desselben und Einschmelzen des abgebrochenen Stückes bei gleichzeitiger Arthropathie des Schultergelenkes, ohne dass der Kranke diese Veränderung bemerkte.

Oppenheim: Der Beginn des Leidens markirte sich durch Schwäche und Atrophie in der oberen Hand. Durch zehn Jahre lancinirende Schmerzen in den unteren Extremitäten. Etwa 18 Jahre nach Krankheitsbeginn Fractur des linken Oberschenkels beim Ausziehen eines Schuhes. Später Blasenbeschwerden, Kyphoskoliose, Verlust der Patellarreflexe, reflectorische Papillenstarre links.

Bei einer 28jährigen Patientin Preobrajenski's mit hereditärer Syringomyelie bestand eine schmerzlose Spontanfractur des linken Schulterblattes.

F. Schultze: 24jähriger Bäcker. Fractur des rechten Humerus über dem Ellbogengelenke, als Patient ein Stück Teig zerschneiden wollte. Dabei keine Schmerzen, auch nicht bei passiven Bewegungen. Nach sieben Wochen Heilung in normaler Weise. Nach einigen Monaten wieder beim Teigkneten schmerzlose Fractur des linken Radius in dessen Mitte. Nach drei Wochen Heilung unter mässig starker Callusbildung. Im folgenden Jahre Spontanfractur des vierten und fünften Metacarpus. Die Autopsie ergab Syringomyelie.

Sokoloff berichtet von einer 43jährigen Kranken mit Arthropathie des Schulter- und Ellbogengelenkes, dass dieselbe einst, keineswegs sehr heftig, mit dem Ellbogen auf den Tisch aufschlug, dabei keine großen Schmerzen empfand, während die Untersuchung eine Continuitätstrennung der linken Ulna oberhalb der Mitte erwies. Es bestand abnorme Beweglichkeit; das obere Ende des unteren Fragmentes war deutlich dislocirt. Die Fractur consolidirte sich nach drei Monaten.

In einem anderen Falle Sokoloff's, eine 62jährige Bäuerin betreffend, wurde im oberen Drittheile der linken Ulna eine allem Anscheine nach lange bestehende Fractur gefunden, über welche die Kranke keinen genaueren Angaben machen kann. Die Bruchenden sind sehr labil, lassen sich regelrecht zu einander lagern und verändern sich dann leicht in ihrer Lage. Arthropathie des linken Ellbogengelenkes. Klinisch zweifellose Syringomyelie.

Im Falle von A. Stein dürfte keine Spontanfractur vorgelegen haben, und dennoch war der Callus ausserordentlich hypertrophisch.

Bei der Kranken Steudener's war der Spontanfractur der rechten Ulna deren Entblössung von Periost nach Auftreten einer flachen Ulceration oberhalb der Handwurzel vorangegangen. Später Fractur des rechten Humerus. Bald darauf Vereiterung des Ellbogengelenkes und Nekrotisirung der dasselbe constituirenden Knochen.

Im Falle von Stolz erfolgte Spontanfractur des Humerus.

Eine meiner Kranken, Arztenswitwe, acquirirte im 59. Lebensjahre eine Spontanfractur beider Vorderarmknochen auf folgende Weise: Patientin lag wegen einer schmerzlosen, aber von Fieber gefolgten Verbrennung zu Bette. Beim Höherziehen der Decke hörte die Kranke plötzlich ein lautes Knacken, fühlte aber keinen Schmerz. Die Hand hieng sofort herunter. Patientin dachte sogleich an eine Fractur. Collega Glas, der sie nach kurzer Zeit untersuchte, fand Querfractur beider Vorderarmknochen ohne Dislocation der Fragmente. Langsame Heilung bei ziemlich grossem Callus.

In einem von Bakes gefundenen Falle, den ich auch untersuchen konnte, war bei einem jungen Schuster beim Glätten des Leders eine Fractur des Vorderarmes entstanden, welche schmerzlos entstand und verlief. Beide Vorderarmknochen waren fracturirt; der Bruch war ein reiner Querbruch. Interessant war, dass das Röntgenbild die Gegenwart eines alten Callus ergab, also einer ehemaligen Fractur, von welcher Patient überhaupt nichts wusste.

Die Veränderungen an den Knochen sind bei Tabes und Syringomyelie gleich und ein Unterschied ist nur durch die Häufigkeit gewisser Veränderungen bei der einen oder anderen Erkrankung und durch die begleitenden Anomalien angedeutet. Dies gilt auch für eine Knochenveränderung, von welcher durch längere Zeit nur Beobachtungen bei Syringomyelie bekannt waren, während man in den letzten Jahren (Büdinger) sie auch bei Tabes gesehen hat. Es ist dies die spontane Nekrose von Knochen (Sokoloff, Graf, Auerbach, Nalbandoff). Bald kann sie einen ganzen Knochen betreffen, bald nur einen Theil desselben. Die Entstehungsweise dieser Nekrose dürfte bisweilen durch Vernichtung des Periostes infolge entzündlicher Processe auf eine weite Strecke hin bedingt sein, worauf dann der ganze Knochen mortificirt und ausgestossen wird. Es kommt sogar zur Abstossung ganzer Finger und Zehen. Für die Spontannekrosen an den langen Röhrenknochen und an den platten Knochen, wie der Scapula (Graf), dürfte aber, wie Sokoloff richtig einwendet, diese Erklärung nicht zutreffen. Er nimmt an, dass sich spontane Knochennekrosen ähnlich wie die Nekrose der Haut unter nervösem Einflusse entwickeln. Solche Knochennekrosen könnten dann den Ausgangspunkt einer Gelenkseiterung bilden (Sokoloff, Roth). Diese Spontannekrosen an den grossen Knochen betreffen oft nur einen kleinen Splitter, welcher sich ohne äusseren Einfluss loslöst und abstösst. Für die Ansicht Sokoloff's würde sprechen,

dass bisweilen gleichzeitig mit dem Absterben eines Knochenpartikelchens sich über demselben bis zur Haut und letztere noch einbeziehend eine circumscripte Gewebsnekrose entwickelt, welche sich sehr rasch (über Nacht) entwickeln kann und einen Gewebsdefect setzt, der sich wie mit einem Locheisen ausgeschlagen präsentirt; am Grunde des Substanzverlustes befindet sich dann das mortificirte Knochenpartikelchen; nach dessen Ausstossung heilt das Geschwür.

Im Verlaufe einer Syringomyelie können sich auch auffallende Veränderungen im Gesichtsskelette entwickeln, und zwar sowohl im Sinne einer Hypertrophie (Th. Hitzig) als auch einer Atrophie, wie später ausführlich dargethan werden soll.

Die Beziehungen der bisweilen bei Syringomyelie zur Beobachtung gelangten rareficirenden Knochenprocesse zur Rückenmarksaffection sind noch keineswegs geklärt. Diese Processe wurden mehrmals als Osteomalacie bezeichnet (Lenhossek, Nalbandoff) und von Nalbandoff als abhängig von der Spinalaffection erklärt. Kienböck wendet mit Recht ein, dass in dem Falle Nalbandoff's die Entkalkung des Knochens wahrscheinlicher durch den phlegmonösen Entzündungsprocess der Handknochen hervorgerufen war.

In dem Falle Nalbandoff's waren an einer von einem phlegmonösen Entzündungsprocesse befallenen Hand die Grundphalangen weicher und biegsamer geworden. Mit dem Abklingen des Entzündungsprocesses an der Hand wurden allmählich die Knochen der Phalangen fester.

Kienböck hat in einem ganz ähnlichen Falle bei der radiographischen Untersuchung keinen Schwund der Kalksalze in den erkrankten Knochen, wohl aber missgestaltete Knochenwucherungen gefunden.

Auch bei Lepra kommen keineswegs selten an den Handknochen Processe vor, die zur Erweichung des Knochens führen; bei der grossen klinischen Aehnlichkeit dieser Krankheit mit der Syringomyelie scheint diese Feststellung von Interesse.

3. Wirbelsäule-, Thoraxdeformitäten.

Bereits seit langem ist das Vorkommen von Verkrümmungen und Verbildungen der **Wirbelsäule** bei Höhlenbildungen im Rückenmarke bekannt.

Die Veränderungen können entweder angeboren oder erworben sein. Zu ersteren sind die knöchernen Defecte der Wirbelsäule zu rechnen, wie sie im Gefolge des unvollkommenen Abschlusses des Wirbelcanales vorkommen und als Spina bifida bezeichnet werden. In der That sind oft Defecte dieser Art auch von einer Höhlenbildung im Rückenmarke begleitet. Wir werden das Vorkommen dieser Anomalie als wichtiges unterstützendes Symptom bei Stellung der Diagnose auf Syringomyelia lumbo-sacralis kennen lernen. In seltenen Fällen (z. B. von Solovtzoff und, wie es scheint, auch in dem 200 Jahre alten Falle Brunner's) wurde eine Spina bifida der höher gelegenen Wirbelsäuleabschnitte mit gleichzeitiger Hydromyelie beobachtet. Klinisch besonders beachtenswert ist stets das Vorhandensein eines starken Haarkranzes über der Wirbelsäule, welcher, wie Recklinghausen zeigte, öfters eine Spina bifida occulta anzeigt und auch in einem meiner von Hydromyelie begleiteten Fälle vorhanden war.

Ausser dieser Hemmungsbildung der Wirbelsäule stellen sich auffällig oft Abweichungen derselben im Verlaufe, sogar nicht selten schon im Beginne der Erkrankung ein. Obgleich bereits zahlreiche frühere Autoren den Befund erwähnt hatten, betonte erst Bernhardt die auffällige Coincidenz von Skoliose und Kyphose mit Syringomyelie und hob dieses Zusammentreffen insbesondere Morvan gegenüber hervor, welcher dasselbe bei dem nach ihm benannten Symptomencomplexe gefunden hatte. Bernhardt hatte unter 70 in der Literatur mitgetheilten Fällen 18mal, i. e. in 25%, Abweichungen von der Norm gefunden. Bruhl rechnet nach seinen Fällen noch einen weit höheren Percentsatz heraus und meint, dass im Durchschnitt sich etwa bei der Hälfte aller Kranken Skoliose vorfindet, Astié will nach seinen Beobachtungen gar einen Percentsatz von 80% feststellen. Nach meinen Beobachtungen würde ich wohl die Ziffer von Bernhardt als die richtigere annehmen, zumal auf ganz leichte Skoliosen als ein sehr gewöhnliches und häufiges Vorkommnis auch bei nicht an Syringomyelie Leidenden kein besonderes Gewicht zu legen ist.*) Unter 78 Patienten meiner Beobachtung, bei welchen ich auf Verkrümmungen der Wirbelsäule genau untersuchte, habe ich 40mal Abweichungen von der Norm gefunden (in 51% der Fälle); dabei sind aber auch die leichten Skoliosen mitgerechnet. Die Ziffern dürften variiren, je nachdem nur Kranke in Versorgungsanstalten oder auch ambulante, besonders von den chirurgischen Kliniken (in den vorgeschritteneren Stadien) herangezogen werden.

Die Skoliose beginnt zumeist in der Brustwirbelsäule und wird von entsprechenden compensatorischen Skoliosen der anderen Abschnitte der Wirbelsäule gefolgt. Aber sie kann auch in seltenen Fällen, wie in einer meiner Beobachtungen, vorwiegend die Lendenwirbelsäule betreffen. Eine reine Skoliose erreicht bei Syringomyelie nur selten hohe Grade. Sie combinirt sich, wenn sie stark wird, zumeist mit Kyphose. Dimitroff rechnet (nach den Fällen der Literatur) auf 48 Beobachtungen mit Skoliose sechs mit Kyphoskoliose und fünf mit reiner Kyphose. Die Convexität der Krümmung sieht nach Hallion bei der Skoliose und Kyphoskoliose nach der auch anderweitige schwerere (motorische oder sensible) Störungen aufweisenden Körperseite. Die Kyphose findet sich oft auch allein vor und ist am häufigsten an der Halswirbelsäule und den oberen Brustwirbeln zur Beobachtung gelangt. Der Form nach ist sie durchwegs als bogenförmig beschrieben worden. Spitzwinkelige Kyphosen sind meines Wissens bisher nicht gesehen worden. (Die Cystenbildungen im Rückenmarke im Gefolge von schweren Wirbeldislocationen sind, wie andernorts erörtert wird, nicht identisch mit Syringomyelie.) In den höheren Graden combiniren sich, wie oben erwähnt, zumeist Kyphose und Skoliose und es kann hiedurch eine ganz ausserordentliche Deformation der Wirbelsäule und des Thorax zustande kommen. Durch die starke

*) Nalbandoff hat in einer soeben erschienenen Mittheilung den gleichen Standpunkt eingenommen. Er findet, dass 52% der Wirbelsäulenverkrümmungen bei Syringomyelie rhachitischer oder anderer Natur und nicht im Zusammenhange mit der Rückenmarkserkrankung sind. Unter 100 Syringomyelischen haben allerdings 73 eine Deformation der Wirbelsäule, aber nur 21 eine durch die Syringomyelie bedingte.

Wölbung der Wirbelsäule wird der Kopf nach vorne gebeugt, das Kinn der Brust genähert und treten die Schultern stark hervor. Die manifeste Torsion der Wirbelsäule (Raymond, Straub) ruft öfters ein Höherstehen einer Schulter hervor. Sehr schön ist in mehreren Abbildungen die Haltung eines derart missbildeten Kranken in der These von Hallion wiedergegeben. Ich habe eine Reihe von Fällen gesehen, bei welchen eine ganz extreme Kyphoskoliose vorhanden war.

Fig. 20.



Lordose und „Thorax en bateau" in einem Falle von Syringomyelie. (Eigene Beobachtung) Man beachte die Verkürzung des Oberkörpers, das Vorragen der Schulterblätter, die Kyphose, das Genu recurvatum und die anscheinend enorme Länge der Arme.

Sehr selten ist Lordose vorhanden (cf. Fig. 20). Ich habe nur zwei derartige Fälle, von welchen sich einer auch sonst völlig atypisch verhielt, gesehen; Bruhl hat ebenfalls in der Literatur einen derartigen Fall gefunden.

Zumeist nimmt die ganze Wirbelsäule an den Veränderungen theil. Recht selten spielen sich die Anomalien nur in einem relativ kleinen Abschnitte der Columna vertebralis ab (Lenden- und untere Brustwirbelsäule in einem meiner Fälle und in einer Beobachtung Straub's).

Die Wirbelsäule ist auf Druck mitunter empfindlich, und zwar oft an denjenigen Stellen am stärksten, an welchen der Process am stärksten ausgesprochen ist. Mitunter, besonders in vorgeschrittenen Stadien, ist die Wirbelsäule anfallsweise auf Druck ausserordentlich schmerzhaft und (dies ist besonders an der Halswirbelsäule der Fall) vollkommen steif, so dass ich schon mehrmals an begleitende meningeale Processe dachte, während die Obduction vollkommen intacte Meningen aufwies; allerdings dürfte bei gleichzeitiger Meningitis dieses Symptom noch auffallender sein. Die Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule auf Druck ist in der Regel bei Syringomylie mit Tumorenbildung oder mit Pachymeningitis viel ausgesprochener als bei anderen Formen derselben. Die Wölbung der Wirbelsäule wurde bereits mehrmals am stärksten in der Höhe der grössten Rückenmarksläsion gefunden (Raymond) und sie correspondirt sogar zuweilen in der Höhenausdehnung mit der Ausdehnung der Rückenmarkserkrankung.

Die Kyphoskoliose zeigt sich oft erst in den späteren Stadien der Erkrankung, mitunter gehört sie aber zu den allerersten Symptomen (Targowla, Oppenheim, W. S. Colmann) und eilt den Muskelatrophien voraus. Aus diesem Grunde haben mehrere Autoren, unter diesen Charcot, die trophische Natur dieser Läsion angenommen, während andere, unter

diesen vor allen Roth, an die myopathische Natur der Skoliose glauben, indem sie sich auf den Befund Roth's stützen, welcher in einem Falle degenerative Veränderungen in den kurzen Rückenmuskeln constatirt hat. Diese Atrophien sollen gelegentlichen Falls das Krankheitsbild eröffnen. Weiter wurde die von Krönig für die tabischen Wirbelveränderungen angenommene Polyarthritis vertebralis auch mehrfach in Betracht gezogen, ohne aber allgemein acceptirt zu werden.

Da nun schon mehrmals bei vollkommen intacter Musculatur (also auch der Rückenmusculatur), sogar in Fällen, in welchen nach der Autopsie (Freibleiben der Vorderhörner) eine Muskelläsion auszuschliessen war, eine erhebliche Kyphoskoliose beobachtet wurde, weiter gerade in Syringomyeliefällen mit Deviation der Wirbelsäule, wie Targowla richtig hervorgehoben hat, anderweitige weitgehende Knochen- und Gelenksveränderungen häufig sind, endlich nach den Argumentationen Hallion's bei Poliomyelitis mit ausgedehnten Rumpfmuskellähmungen Skoliosen ungewöhnlich sind, würde ich mich mit Morvan, Hallion und Bruhl für die trophische Natur der Wirbelsäulenverkrümmung gleich anderen Autoren (z. B. Marie-Astié) aussprechen.

Man darf aber dies nicht für alle Fälle annehmen. Es kann ja bei der Häufigkeit der Skoliose sich auch eine andere Form derselben bei einem Syringomyeliker entwickeln. So hat die Annahme Jeliffe's, dass in seinem Falle die mässige Skoliose durch die andauernd stärkere Belastung einer Schulter entstanden sei („Beschäftigungsskoliose") viel für sich; es mag auch im Sinne der Volkmann-Roser'schen Belastungstheorie das Moment der ungleichmässigen Belastung der Wirbelsäule öfters im Spiele sein, wenn durch trophische Veränderungen der Knochen der Anstoss zur Entwicklung der Skoliose gegeben wurde; eine ähnliche Anschauung wird auch von Astié verfochten.

Oppenheim meint wieder auf Grund einer sehr überzeugenden Beobachtung, dass bisweilen Kyphose und Syringomyelie coordinirte Störungen seien, welche auf dem Boden congenitaler Entwicklungsanomalien entstehen.

Die Schnelligkeit, mit welcher die Wirbelsäulenveränderung ihre maximale Ausdehnung erlangt, wechselt; zumeist sind viele Jahre erforderlich, um hohe Grade der Verkrümmungen zu erreichen. Bisweilen aber scheinen hiezu schon 1—2 Jahre, vielleicht noch weniger, zu genügen.

Die radiographischen Untersuchungen, welche Kienböck bei einer Reihe von Fällen vornahm, ergaben im wesentlichen die gewöhnlichen Verhältnisse.

Der **Thorax** kann sehr erhebliche Veränderungen während der Entwicklung der Syringomyelie erleiden. Es können diese Anomalien die Stellung des Thorax zu anderen Abschnitten des Körperskelettes betreffen oder sich in Aenderungen der Form des knöchernen Brustskelettes äussern.

Infolge der stärkeren Krümmung der Wirbelsäule, namentlich der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule, kann eine derartige Senkung des Rippenbogens (welche nicht mit gleichzeitiger erheblicher Drehung verbunden sein muss) stattfinden, dass die sogenannte Taille vollständig ver-

schwindet (cf. Fig. 20). Es fehlt dann die bei jedem normal entwickelten Menschen vorhandene Einsenkung zwischen dem Rippenbogen und den Darmbeinschaufeln, da durch das Tieferrücken des Thorax der Rippenbogen beiderseits direct auf der oberen Fläche der Darmbeinschaufeln aufsteht und von letzteren geradezu umschlossen wird. Es präsentirt sich dann das Rumpfskelet in ähnlicher Weise, wie man es so häufig bei Osteomalacie sieht, jedoch muss betont werden, dass eine typische Osteomalacie in den bisher beobachteten Fällen nicht vorhanden war. Begreiflicherweise geht die Senkung des Brustkorbes zumeist mit einer Grössenabnahme des Individuums (wie bei der Osteomalacie) einher. Ein besonders prägnantes Beispiel habe ich bei einem (schon erwähnten) Kranken mit sehr starker Skoliose der untersten Brust- und Lendenwirbelsäule gesehen. Auch Straub scheint ein ähnliches Bild beobachtet zu haben: „Die Rippen ruhen unterhalb, respective innerhalb der Darmbeinschaufeln."

Sehr häufig nehmen die Rippen in sehr erheblichem Maasse mit Antheil an den knöchernen Verbildungen. Sie sind oft stärker, auf beiden Seiten ungleich stark gekrümmt, häufig einander, besonders auf der Höhe der Convexität, derart genähert, dass bei der Palpation nur ein einziger mächtiger, knöcherner Tumor zu fühlen ist, welcher bei flüchtiger Untersuchung als Exostose imponiren und als echter Rippenbuckel bezeichnet werden kann (cf. Beobachtungen von Sokoloff u. a. eigene Beobachtungen).

Oft unterscheiden sich die Thoraxdeformitäten nicht weiter von den gewöhnlich bei Kyphoskoliose zur Beobachtung gelangenden. In manchen Fällen war mir aber schon seit langer Zeit aufgefallen, dass sich im Verlaufe der Krankheit eine Art Trichterbrust entwickelte, welche im Zusammenhalt mit dem Buckel einen höchst sonderbaren Anblick gewährt, ich hatte aber die Details dieses Processes nicht studirt. Da nicht bloss das Sternum, sondern auch die benachbarten Rippen eingesunken erscheinen, ist eine auffallende Aehnlichkeit mit dem stark verunstalteten Brustkorbe mancher Osteomalacischer vorhanden (cf. meine Bemerkungen in der ersten Auflage p. 63 und p. 105). Auch Dejerine hatte in einem Falle seiner Beobachtung eine ziemlich genaue Beschreibung der Anomalie gegeben, ohne sie stärker zu betonen. Marie und seinem Schüler Astié gebührt das Verdienst, diese Thoraxdeformität zum Gegenstand eingehender Untersuchungen gemacht und ihre Hauptcharaktere hervorgehoben zu haben.

Die von Marie und Astié als „Thorax en bateau" beschriebene Anomalie ist charakterisirt durch eine Depression der vorderen Thoraxwand in ihren oberen Abschnitten (cf. Fig. 20). Diese Einsenkung gleicht sich gegen die Seitenabschnitte zu aus, so dass die Schultern nach vorne zu stehen scheinen; sie hat ihren Sitz stets über einer Horizontalen, welche die unteren Ansatzlinien der Musculi pectorales verbindet. Bis auf diese grubige Einsenkung kann der knöcherne Thorax normal sein, ist zumeist sogar schon in der Höhe der Mammillarlinie nach vorne convex. Der tiefste Theil der Depression liegt nicht immer genau in der Mittellinie, sondern bisweilen verschoben (dieser Punkt wurde später nochmals von Marie hervorgehoben); bisweilen sind der obere Theil des Sternum und die angrenzenden Rippen um $1-1^1/_2$ *cm* eingesunken.

Schon in der ersten Publication heben Marie-Astié hervor, dass diese Thoraxform nicht durch eine Atrophie der Musculi pectorales bedingt sei, da sie auch bei intacter Schultergürtelmusculatur sich entwickeln könne. Auch die oft gleichzeitig vorhandene Kyphoskoliose genüge nicht, um den Befund zu erklären, weil der „Thorax en bateau" auch ohne gleichzeitige Verkrümmung der Wirbelsäule vorhanden sein könne. Man müsse die kahnförmige Thoraxform als eine trophische Störung des Knochensystems auffassen, welche auf eine Stufe zu stellen sei mit den anderen bei Syringomyelie beobachteten ossealen Veränderungen. Zwei in vita beobachtete Fälle (Pécharmant, Sainton et Ferrand) gelangten zur Autopsie. In beiden Fällen war die Deformation des Sternum am anatomischen Präparate sehr deutlich erkennbar.

Der Thorax en bateau ist ziemlich häufig. Marie hat ihn viermal unter neun von ihm beobachteten Fällen von Syringomyelie gesehen und spricht ihn nach genauer Durchmusterung aller anderen Thoraxdeformitäten als charakteristisch für Syringomyelie an.

Die Mittheilungen von Kattwinkel, Goldbaum, Pécharmant, Sainton und Ferrand bestätigen im wesentlichen die Angaben Marie-Astié's.

Ich habe nun auch schon seit Jahren an einem sehr grossen Materiale auf diese Anomalie geachtet und könnte bei Schilderung derselben im wesentlichen die Angaben Marie-Astié's nur wiederholen. Bei meinem Krankenmateriale fielen mir aber doch kleine Differenzen gegenüber der Beschreibung Astié-Marie's auf. Astié hebt hervor, dass bei Kranken mit Thorax en bateau zwei Dinge besonders bemerkenswert wären: die Häufigkeit der knöchernen Läsionen und die constante Atrophie der kleinen Handmuskeln. Den ersten Punkt kann ich bestätigen, so habe ich mehrfach Arthropathien, Cheiromegalie, Spontanfracturen bei Kranken mit dieser Affection gesehen. Jedoch habe ich zu wiederholtenmalen Kranke mit dem humero-scapularen Typus der Muskelatrophien bei vollkommenem Freibleiben der Handmusculatur und sehr schön ausgebildetem Thorax en bateau untersucht. Ein Uebersehen der Atrophie infolge einer „Main succulente" war ausgeschlossen. In diesen Fällen erschien die Thoraxmulde noch mehr ausgesprochen, da die Schulterblätter von der Wirbelsäule weit nach vorne absinken und das Acromion weit vorsteht. In mehreren Fällen nun habe ich zu gleicher Zeit mit der muldenförmigen Vertiefung noch eine weitere, bisher nicht beachtete Veränderung gesehen: es bestand Subluxation der Clavikeln nach vorne in beiden Sterno-Claviculargelenken. Bisher habe ich nur so weit vorgeschrittene Fälle gesehen, dass ich mich noch nicht äussern kann, ob die Gelenksaffection der Thoraxdeformität coordinirt ist oder ob sie die Ausbildung der letzteren unterstützt oder endlich ob die Gelenksveränderung durch sie hervorgerufen wird.

Was die Häufigkeit des Thorax en bateau betrifft, habe ich letzteren auch nicht annähernd percentuell so oft gesehen wie Marie-Astié;*) ich würde nach meinen Erfahrungen die Häufigkeit auf etwa

*) Pécharmant gibt späterhin an, dass im Bicêtre (Abtheilung Marie?) unter 11 Syringomyelikern die Deformation sich viermal vorfand.

20% taxiren, wenn man auch die nur angedeuteten Veränderungen mitzählt. Alerdings waren unter meinen Kranken viele initiale Fälle.

Vor kurzem habe ich eine zweifellos osteomalacische Frau untersucht, welche neben anderen Knochen- und auch Thoraxdeformitäten eine kahnförmige Configuration der oberen Thoraxabschnitte darbot. Es waren keine Zeichen von Syringomyelie nachweisbar. In vereinzelten Fällen dürfte also der Thorax en bateau auch bei nicht Syringomyelischen vorkommen.

4. Grössenzunahme und Verkleinerung einzelner Körperabschnitte (Partielle Makrosomie und Mikrosomie).

In einem sehr bekannt gewordenen Falle haben Holscheschnikoff und Recklinghausen das gleichzeitige Vorkommen von Syringomyelie mit einer Grössenzunahme gipfelnder Theile beschrieben, welche die Autoren als Akromegalie auffassten. Die Coincidenz dieses als Akromegalie bezeichneten Krankheitsbildes mit der Syringomyelie wurde durch mehrere Jahre als rein zufälliges Zusammentreffen betrachtet, da damals eine Grössenzunahme einzelner Skeletabschnitte bei Höhlenbildungen im Rückenmarke noch nicht bekannt war. Allerdings lagen schon damals Beobachtungen in dieser Richtung vor, welche aber falsch gedeutet worden waren. So hatte Fischer in seiner Arbeit über Riesenwuchs einen Fall genau beschrieben, welcher zweifelsohne Syringomyelie ist. Ferner wurde von Bier ein Fall als Akromegalie mitgetheilt, welcher nach seinem ganzen Verlaufe und dem klinischen Bilde als Syringomyelie anzusprechen ist und später von H. Fischer in diesem Sinne neuerlich beschrieben wurde u. a. m.

Jetzt ist bereits das von vielen Seiten veröffentlichte Material über die partielle Makrosomie bei Syringomyelie ziemlich umfangreich; auch ich selbst habe eine ganze Reihe hieher gehörender Fälle gesehen.

Zumeist erkrankt nur eine Extremität im Verlaufe des Rückenmarksleidens. Die Grössenzunahme betrifft oft die ganze Hand oder auch einen grösseren Abschnitt, bisweilen sogar die ganze Extremität. Ich möchte, um Verwechslungen vorzubeugen, ausdrücklich hervorheben, dass zumeist die Zunahme des Längenwachsthums keine sehr erhebliche ist, während das Breiten- und Dickenwachsthum ganz erstaunliche Dimensionen annehmen kann. Das Gleiche, was für die oberen Extremitäten gilt, ist auch an den unteren beobachtet worden. Es kann ein Fuss in toto hypertrophiren oder auch die ganze untere Extremität, respective ein grösserer Abschnitt derselben (cf. Fig. 21). Die Vergrösserung der ganzen Hand wurde von Hoffmann und Marie recht zweckmässig als Cheiromegalie bezeichnet; man könnte den entsprechenden Zustand an der unteren Extremität als Podomegalie benennen. Die Vergrösserung kann gleichmässig sein und betrifft dann alle Theile, sowohl die Knochen als auch die Weichtheile (Fischer). Es ist dies das weitaus seltenere Vorkommnis. Zumeist ist die Vergrösserung ungleichmässig, betrifft einzelne Phalangen oder Finger in höherem Grade als die anderen, afficirt bald mehr, mitunter fast ausschliesslich, die Weichtheile, dann wieder mehr die Knochen. Sehr oft sind an den befallenen Extremitäten Re-

siduen abgelaufener Entzündungsprocesse nachweisbar, da in auffälliger Weise sich gerade im Anschlusse an entzündliche Processe Grössenzunahme des Extremitätenabschnittes oft ausbildet. In diesen Fällen (Charcot, Louazel, Karg, Lunz, Graziani, Pal, Hoffmann, Nalbandoff, Stein, Bernhardt, J. Rieder, eigene Beobachtungen u. a.) stellt also die partielle Makrosomie ein relativ spät auftretendes Symptom dar. Sie kann sich auch in diesen Stadien ohne vorausgehende oder begleitende Entzündungsprocesse entwickeln. Nicht selten sind dann an mehreren Körperabschnitten Grössenzunahmen zu constatiren. In selteneren Fällen ist die partielle Makrosomie ein Frühsymptom (z. B. in einem Falle von De la Camp). Hat die Grössenzunahme begonnen, so ist zumeist für die nächste Zeit ein erhebliches Fortschreiten zu constatiren. Ich habe zu wiederholtenmalen die Entwicklung einer Cheiromegalie, respective Podomegalie von dem Beginne an beobachten können. Zwischen den ersten Symptomen und der vollen Entwicklung der Anomalien lag zumeist nur ein Spatium von mehreren Monaten.

Fig. 21.



Cheiromegalie. Hand und Finger wurden während der Beobachtung im Verlaufe mehrerer Monate plumper und dicker und es entwickelte sich zu gleicher Zeit eine rasch fortschreitende Atrophie der Mm. interossei. R. ist eine normale Hand zum Vergleiche abgebildet.

So habe ich bei einem jungen Manne (Schneider), der mir von Prof. Hochenegg überwiesen wurde, binnen wenigen Monaten eine Zunahme des Umfanges der Finger der rechten Hand um durchschnittlich 1 – $1^1/_2$ *cm* wahrnehmen können, welche fast ausschliesslich durch Knochenverdickung bedingt war. Die Haut war nur an einem Finger verdickt, an welchem ein Panaritium abgelaufen war.

Bei einem Arbeiter mit Muskelatrophien auf einer Hand untersuchte ich oft genau auf Sensibilitätsstörungen, da eine Steigerung der Patellarsehnenreflexe den Verdacht auf Syringomyelie erweckte. Während meiner Beobachtungszeit begann plötzlich an der rechten, angeblich von jeher (gleich der linken) ausserordentlich grossen Hand sich eine Dickenzunahme zu entwickeln, welche besonders die Knochen, und zwar die der Finger, betraf, nicht gleichmässig war und in wenigen Monaten eine Umfangszunahme einzelner Phalangen bis zu 2 *cm* herbeiführte. Dann erst stellten sich Sensibilitätsstörungen ein.

In einem von mir beobachteten Falle entwickelten sich, angeblich binnen Jahresfrist, enorme Verdickungen der Phalangen der linken Hand (besonders am Mittelfinger). Die Grössenzunahme entfiel in erster Linie auf Zunahme des Knochens.

Bei einem Kranken, welchen ich an der Klinik Albert durch längere Zeit beobachten konnte, entstanden im Anschlusse an eine Gangrän des rechten Vorfusses eine enorme Verdickung des ganzen Fusses, Dickenzunahme der Tibia und Fibula, während die Haut über den verdickten Theilen keine groben Anomalien aufwies. Die ganzen Veränderungen waren in etwa 10 Wochen voll entwickelt.

Auch im Falle Chauffard-Griffon schritt die Hypertrophie einer Extremität ausserordentlich rasch fort.

Marie beschreibt einen Fall, bei welchem mehrere Körperabschnitte hypertrophirt waren, und zwar der linke Fuss und die rechte Hand. In einer meiner Beobachtungen wurde zuerst die rechte, einige Jahre später die linke Hand dick und unförmlich, zumeist infolge Zunahme des Knochenwachsthums. In dem Falle von Chantemesse waren beide Hände betroffen (allerdings erscheint es mir sehr fraglich, ob in diesem Falle nicht Lepra vorgelegen hatte).

In einer Beobachtung De la Camp's wurden in 1—2 Jahren die Finger der rechten Hand enorm dick; der Umfangsunterschied beider Mittelfinger betrug 9 *mm*.

Fig. 22.



Vergrösserung des r. Unterschenkels und r. Fusses („Podomegalie") in einem Falle von Syringomyelie (eigene Beobachtung). Die Vergrösserung entwickelte sich im Verlaufe weniger Monate.

Auch die Dickenzunahme einer ganzen Extremität geht nicht selten mit anderweitigen trophischen Störungen, namentlich Arthropathien einher. Besonders oft scheint die Combination einer Arthropathie des Schultergelenkes und einer Dickenzunahme der gleichseitigen oberen Extremität zu sein. Sie wird zumeist durch gleichzeitige Knochen- und Weichtheilverdickung bedingt, jedoch ist letztere oft nicht durch Oedem veranlasst; die Kraft ist in der hypertrophischen Extremität nicht selten erheblich herabgesetzt (z. B. bei Lunz). Solche Fälle sind mehrfach beschrieben (Fischer, H. Fischer, Marie).

Lehmann sah in einer Beobachtung von Arthropathie eines Schultergelenkes Dickenzunahme einer ganzen Extremität. Sokoloff beschreibt eine ganz ähnliche Beobachtung mit Umfangszunahme der linken Extremität um 4 *cm* und gleichzeitiger Knochenverdickung (Arthropathie des linken Schultergelenkes). Auch im Falle Chauffard-Griffon bestand Arthropathie des Schultergelenkes auf der Seite der Hypertrophie des Armes; die Autoren constatirten auch bei dem Patienten eine Hypertrophie einer Clavicula und Scapula. Auch im Falle von Nalbandoff war der Arm derselben Seite hypertrophisch, auf welcher eine schwere Arthropathie des Schultergelenkes bestand. Im Falle von Lunz war gleichfalls eine ganze Extremität hypertrophirt; an der Hand bestanden Panaritien und trophische Hautstörungen.

Die Form der Extremität kann auch durch diese Hypertrophien eine Aenderung erleiden. So wurde in dem Falle Marie's die Fussform eine andere, sie wurde mehr cubisch, die Sohle stark gewölbt, im Falle von Lloyd und in einer meiner Beobachtungen war die Veränderung ähnlich.

Chauffard-Griffon constatirten in ihrem Falle mit Hilfe der Radiographie eine Verschmelzung der Handwurzelknochen; die Dicken-

zunahme der Extremität war zumeist durch Hypertrophie des Knochens bedingt, welcher auch auf dem radiographischen Bilde ein dichteres Gefüge erkennen liess. In einem meiner Fälle wieder zeigte die Radiographie, dass die Zunahme der Extremität fast ganz auf das Wachsthum der Weichtheile entfiel; an den Knochen waren nur kleine Osteophyten vorhanden.

Die Mehrzahl der Fälle mit partiellen Makrosomien der Extremitäten scheint das männliche Geschlecht zu betreffen.

Vielfach wurden, wie eingangs erwähnt, diese ziemlich häufigen Grössenanomalien als Akromegalie aufgefasst und als Combination mit Syringomyelie gedeutet. So die Fälle von Peterson, Holschevschnikoff-Recklinghausen, Bacci u. a. Marie forderte die Trennung dieser Zustände von Akromegalie, da sie mit letzterer Krankheit nichts zu thun hätten. Diese Forderung kann nur mit allem Nachdrucke unterstützt werden. Beiden Krankheiten gemeinschaftlich ist nur das erworbene Grössenwachsthum, welches sich nach Abschluss des Knochenwachsthums einstellt. Während aber bei der Akromegalie alle Extremitäten an Grösse zunehmen, sich bedeutende Veränderungen im Gesichtsskelet, den Weichtheilen und inneren Organen vollziehen, sind, wie früher erwähnt, die Makrosomien bei Syringomyelie partiell. Aber auch das Aussehen der Extremitäten selbst ist bei beiden Krankheiten so verschieden, dass der erfahrene Beobachter schon zumeist beim Anblicke der Hände entscheiden kann, ob Syringomyelie oder Akromegalie vorliegt. Bisher ist kein beweisender Fall vorhanden, welcher die Coincidenz beider Erkrankungen darthun würde; aber selbst ein vereinzelter Fall könnte bei der Häufigkeit der Syringomyelie kaum an der Behauptung rütteln: **Akromegalie und Syringomyelie haben mitunter ähnliche Erscheinungen, obgleich beide Affectionen principiell verschieden sind; eine Combination beider Affectionen ist bisher nicht nachgewiesen.** Auch M. Sternberg pflichtet in seiner bekannten Monographie über Akromegalie dieser Auffassung bei, ebenso de Cambiaise in seiner These und Brooks in seinem Werke über Akromegalie. Die nachfolgende Tabelle möge die wichtigsten unterscheidenden Merkmale darthun:

Akromegalie	*Syringomyelie*
Die Hände sind plump, die Finger wurstförmig, gleichmässig vergrössert („Proportion in der Disproportion" — Marie) nicht contracturirt. Zumeist findet ein erhebliches Längen- und Breitenwachsthum statt.	Die Hände und Finger sind deformirt, contracturirt, oft bizarr verkrümmt; nicht selten sind einzelne Finger auffallend verdickt, manchmal nur einzelne Phalangen bedeutend verdickt. Die Breitenzunahme übertrifft die Längenzunahme der erkrankten Extremität in der Regel erheblich.
Muskelatrophien, wenn überhaupt vorhanden, nicht sehr hervortretend.	Muskelatrophien zumeist sehr ausgesprochen, seltener durch Hautveränderungen vollkommen verdeckt.

Haut zumeist nicht auffallend verändert; bestehen aber Hautanomalien, so sind sie die gleichen, wie am ganzen Körper.	Die Haut oft enorm, besonders an der Palma verdickt. Schwielen, tiefe Rhagaden, Blaseneruptionen, oft Narben nach überstandenen Panaritien und anderweitige schwere Hautveränderungen, welche nicht am ganzen Körper in gleicher Weise vorhanden sind.
Die Nägel verbreitert, etwas kürzer, wenig gewölbt, öfters gerieft.	Nägel oft nur rudimentär vorhanden, das Rudiment häufig krallenförmig.
Die Knochenverdickung betrifft alle Knochen des Handskelettes nahezu gleichförmig. Keine Mutilationen.	Die Knochenverdickung kann einzelne Knochen des Handskelettes in ganz besonderem Maasse, die anderen in erheblich geringerer Weise betreffen. Mutilationen häufig.
Gelenkveränderungen zumeist nicht vorhanden.	Bei Grössenzunahme einer ganzen Extremität nicht selten Arthropathien.
Die Vergrösserung erfolgt annähernd gleichzeitig an beiden oberen und unteren Extremitäten, beschränkt sich nie auf eine oder zwei Extremitäten.	Die Vergrösserung erfolgt oft nur an einer oder zwei Extremitäten.
Objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen fehlen zumeist.	Es bestehen in der Regel dissociirte Empfindungslähmungen (Analgesie und Thermoanästhesie).
Patellarreflexe normal.	Patellarreflexe zumeist gesteigert.

Ausserdem sind noch andere differentielle Merkmale vorhanden, die wir im Capitel „Differentialdiagnose“ besprechen wollen.

Die Ursache für diese partiellen Makrosomien bei Syringomyelie ist wohl in der Rückenmarksaffection zu suchen, dafür spricht vor allem der Parallelismus der anderweitigen „trophischen Veränderungen“ der Extremität und ihre Entwicklung ohne arterielle Fluxion, aber parallel den sensiblen Störungen (de Cambiaire). Die eigentliche Veranlassung der der Hypertrophie zugrunde liegenden spinalen Veränderungen kennen wir ebenso wenig wie die bei Arthropathien.

Eine Sonderstellung nimmt der von Hitzig beschriebene Fall einer Syringobulbie ein mit Hypertrophie einer Gesichtshälfte, und zwar auf der Seite der anderweitigen Bulbärnervenstörungen. In der Literatur der Syringomyelie finde ich kein Analogon; jedoch ist von Lewin eine Beobachtung von halbseitiger gekreuzter Hypertrophie des ganzen Körpers beschrieben, welche mir wegen einer halbseitigen Temperatursinnsstörung und halbseitigen Schwitzens auf Syringomyelie sehr verdächtig ist.

In dem Falle Hitzig's bestand linksseitige Trigeminus-, Vagus-, Accessorius-, Glossopharyngeus- und Hypoglossuslähmung. Bedeutende Gesichtsasymmetrie. Die Gesichtszüge links etwas schlaff, Nasenspitze sieht nach rechts. Das linke Ohr um 1 *cm* länger als das rechte, und zwar betrifft der Unterschied ausschliesslich den

oberen Theil der Ohrmuschel, welche plump, verdickt und geröthet ist. Auffällig langer und schmaler Schädel mit Ueberwiegen aller linken Querhalbmesser über die rechten um $^1/_4$ bis $1^1/_4$ *cm*. Linksseitige Knochenhypertrophie. Das Gesicht soll bei dem 30jährigem Manne erst seit 12 Jahren asymmetrisch geworden sein.

Während wir uns der Annahme gegenüber, dass Akromegalie und Syringomyelie öfter gleichzeitig vorkommen, skeptisch verhalten, mag eine andere, mir aufgefallene Beobachtung hier hervorgehoben werden. Die partiellen Makrosomien betreffen bisweilen Menschen von ungewöhnlich kräftiger Entwicklung des ganzen Körpers oder der Extremitäten (z. B. Fälle von Nalbandoff, eigene Beobachtungen). Es dürfte dann vielleicht angeborenen Verhältnissen eine bedeutsame Rolle zufallen und die Rückenmarksaffection wie die ungewöhnliche Entwicklung des Körpers, respective einzelner Körperabschnitte, in eine Parallele zu bringen sein als Folgezustände von gleichzeitig aufgetretenen Entwicklungsanomalien an verschiedenen Körperabschnitten, welche späterhin noch fortschreiten können.

Hemiatrophia faciei ist bei Syringomyelie etwas häufiger zur Beobachtung gelangt. Das bisher zur Beurtheilung dieser Frage zur Verfügung stehende, keineswegs einwurfsfreie Material umfasst folgende Beobachtungen:

Graf (Beobachtung I): Die linke Gesichtshälfte ist schmäler als die rechte. (Weitere Details fehlen vollkommen.) Auf der linken Seite bestand auch Hemiatrophia linguae.

Lamacq (Fall I, pag. 318): Man bemerkt eine geringe linksseitige Hemiatrophia facialis. Die Knochen springen mehr hervor (?), als auf der anderen Seite. Die Commissura labialis ist auf dieser Seite ein wenig gesenkt. Später bemerkt Lamacq: „Marguerite L. (Obs. I) présentait en effet une hémiatrophie faciale très nette.“ (Dieser Fall ist auch von Chabanne beschrieben.) Es bestanden auch Störungen von Seite der Bulbärnerven. Anscheinend linksseitige Sympathicuslähmung (leichte Ptosis und Verengerung der Pupille).

Dejerine-Mirallié: Ausgesprochene linksseitige Hemiatrophia faciei und complete Sympathicuslähmung links. In der atrophischen Gesichtshälfte ist dauernd die Temperatur erniedrigt. Auf der hemiatrophischen Seite ist die Haut annähernd normal. Es liegt zweifellos ein erworbener Process vor. Hyperidrosis an der rechten Gesichtshälfte. Segmentale Sensibilitätsstörungen im Gesichte.

Queyrat-Chretien: 35jähriger Mann mit Hemiatrophia facialis sinistra. Eingesunkensein des Augapfels, Verkleinerung der Lidspalte, Anidrosis links. Hemispasmus der linken Oberlippe. Die Hemiatrophie betrifft Haut, Weichtheile und Knochen. Die Haut ist stark gespannt, wie wenn sie zu kurz wäre.

Eigene Beobachtung (Schon 1896 veröffentlicht): 45 Jahre alter Mann. Schwindelanfall vor neun Jahren; damals Beginn der Syringomyelie. Hydrocephalus. Links Trigeminusstörung. Auffallende Verschiedenheit des Gesichtsskelettes. Das rechte Jochbein springt stärker vor als das linke. Der linke Orbitalrand ist flacher als der rechte, dadurch scheint auch der Stand der Augen ein verschiedener. Weichtheile in beiden Gesichtshälften gleich. Habituelle Luxation in den Kiefergelenken. Keine Lähmung des Halssympathicus. Die Veränderungen des Gesichtsskelettes sollen sich erst nach Krankheitsbeginn entwickelt haben.

Die Obduction und histologische Untersuchung ergab Syringomyelie, jedoch nicht in den Bulbus reichend; letzterer plattgedrückt; degenerirt waren die spinalen Glossopharyngeuswurzeln beiderseits, die linke spinale Trigeminuswurzel. Sympathicus von mir nicht untersucht.

Macfarlane (Fall 3) berichtet auch über Asymmetrie des Gesichtes bei Syringomyelie, spricht sie aber fälschlich als Hemiatrophia faciei an, trotzdem er selbst angibt, dass sie seit frühester Kindheit bestanden habe.

Von diesen Beobachtungen ist die Grafs sehr zweifelhaft, meine war sehr wahrscheinlich Hemiatrophie, jedoch konnte dies nicht mit

Bestimmtheit behauptet werden. Wir ersehen aus den vorliegenden Beobachtungen, dass bald Knochen, bald Weichtheile und Knochen an der Hemiatrophie participiren; wir haben weiters in allen Fällen noch Hirnnervenstörungen. Sympathicusaffection war in einigen Fällen [Dejerine-Mirallié, Lamacq (?)] vorhanden, fehlte in anderen (meine Beobachtung, Graf).

Die Entstehungsweise der Hemiatrophia faciei bei Syringomyelie ist trotz zweier Obductionen (Lamacq und die meines Falles) nicht genügend erklärt, da in beiden Fällen eine histologische Untersuchung des Halssympathicus unterlassen wurde. Dejerine-Mirallié beschäftigten sich mit dem interessanten Symptome der Hemiatrophie eingehend und kommen zu der Anschauung, dass sie durch eine Läsion des Sympathicus bedingt sei. Als Stütze für diese Anschauung dient der Umstand, dass in dem Falle Dejerine-Mirallié gleichzeitig Sympathicuslähmung vorlag, dass bei Wurzelläsionen der Plexus brachiales bisweilen das Bild der Hemiatrophie auftritt und endlich das Ergebnis der Experimente von Angelucci, welcher nach Ausrottung des Sympathicus ähnliche Erscheinungen wie beim halbseitigen Gesichtsschwunde sah. Dejerine-Mirallié sprechen sich gegen die Hypothese aus, dass die Veränderung einer Gesichtshälfte durch eine Erkrankung des Trigeminus hervorgerufen sei. Wir wollen constatiren, dass die bisherigen Befunde nicht gestatten, eine einheitliche befriedigende Erklärung dieses überraschenden Phänomens zu geben. Es gibt einerseits Syringomyelien mit schweren Lähmungserscheinungen von Seite des Sympathicus und fehlender Hemiatrophia faciei, andererseits Höhlenbildung im Rückenmarke mit dem in Rede stehenden Symptome, aber ohne Sympathicuslähmung. Die spinale Trigeminuswurzel geht nicht selten bei Syringomyelie vollkommen zugrunde, ohne Aenderungen des Gesichtsskelettes herbeizuführen. Die cerebrale Wurzel des Trigeminus, welche in den bekannten Fällen Mendel's und Homén's (Hemiatrophia faciei) afficirt war, wurde in meiner Beobachtung normal gefunden.

4. Reflexe.

1. Hautreflexe.

Dieselben sind zumeist bei Syringomyelie nicht nur erhalten, sondern sogar gesteigert. Es gilt dies sowohl von dem Bauchdecken- als auch dem Cremasterreflexe. Diese Reflexe sind oft auch bei Analgesie der betreffenden Hautstellen, der Cremasterreflex auch bei völliger Hodenanalgesie auslösbar und verhalten sich im allgemeinen wie die tactile Sensibilität; in anderen Fällen (z. B. Patrik) fehlen die Hautreflexe auf der analgetischen Seite. Ich habe gesteigerte Kitzelreflexe auch bei aufgehobenem Schmerz- und Temperatursinn vorgefunden; es kann also die Empfindung des Kitzelns nicht durch die letzteren zwei Sinnesqualitäten vermittelt werden.

Babinski hat vor mehreren Jahren unter der Bezeichnung des „Phénomène des orteils" einen interessanten Hautreflex beschrieben: Streicht man über die Haut der Planta pedis, so erfolgt bei Individuen mit Läsion der Pyramidenbahnen statt der normalen Plantarflexion der

grossen Zehe eine Extensionsbewegung derselben. Die bisherigen Beobachtungen bestätigen im grossen und ganzen diese Angabe; jedoch ist der Reflex keineswegs constant in der von Babinski angegebenen Weise verändert. Bei Syringomyelie habe ich mehrmals das Phänomen deutlich beobachtet, aber auch bei dem cervicalen Typus vermisst, in einem Falle von Oppenheim (lumbosacraler Typus) fehlte dieser Reflex auf einer Seite, ebenso in einem Falle von Sainton und Ferrand. Pastrovich hat in sechs Beobachtungen aus Oppenheim's Abtheilung nur in einem Falle den Zehenreflex nach dem dorsalen Typus gefunden, trotzdem in allen Fällen die Patellarreflexe gesteigert waren, in einigen sogar Fussklonus vorhanden war.

Man muss also gerade für die Syringomyelie das Babinski'sche Phänomen als inconstant bezeichnen, dessen Fehlen nicht gegen die Diagnose Syringomyelie spricht.

2. Sehnen- und Periostreflexe.

Das Verhalten derselben gibt eines der wichtigsten Kriterien für die Stellung der Diagnose ab. Die oberen Extremitäten verhalten sich diesbezüglich meist anders als die unteren. Sehr oft wird über frühzeitigen Verlust der Reflexe an den Armen berichtet, und zwar gehen Aenderungen des Triceps-, Biceps- und Vorderarmperiostreflexes nicht immer vollkommen parallel, sondern es sind mitunter noch die beiden letzteren erhalten, während der Tricepsreflex bereits aufgehoben ist. Es ist wohl wichtig zu betonen, dass die Reflexe zumeist bei jenen Formen schnell und frühzeitig erlöschen, welche mit einer Muskelatrophie an den Armen verbunden sind. Auch fehlen nicht selten die Sehnenreflexe der benachbarten Muskeln bei Arthropathien (Sokoloff); einigemale habe ich sie auch an den Extremitäten vermisst, welche nur Sitz von Sensibilitätsstörungen, aber nicht von Muskelatrophien waren. Man hat dann wohl die Ursache dieses Phänomens in der directen Schädigung der Reflexbahn zu suchen und es ist nach Laehr hierin ein wichtiges unterscheidendes Moment gegenüber der Hysterie gegeben. Eine Gruppe von Atrophien an den oberen Extremitäten ist hievon ausgenommen. Es stellt sich mitunter bei Syringomyelie eine rapide Abmagerung der Arme ein, welche keine bestimmten Muskeln bevorzugt, sondern die Muskeln en masse betrifft; bei diesen Formen, welche sehr der amyotrophischen Lateralsklerose ähneln, ist eine hochgradige Steigerung der Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten beobachtet worden.

Bei einer anderen Gruppe, bei welcher die Atrophien nicht so sehr in den Vordergrund treten, vielmehr die Rigiditäten das Krankheitsbild beherrschen, kann man aus dem Vorhandensein gesteigerter Reflexe auf die Ausdehnung des Processes im Halsmarke einen gewissen Rückschluss ziehen. Es müssen dann cerebralwärts von dem Reflexbogen die Pyramidenseitenstrangbahnen geschädigt sein. Eine absteigende Degeneration in den Pyramidenseitenstrangbahnen muss nicht angenommen werden (ist aber zumeist vorhanden), da nach den grundlegenden Untersuchungen von Sternberg über die Sehnenreflexe die unterbrechende Läsion und nicht die secundäre Degeneration die eigentliche Ursache der Reflexsteigerung darstellt. Die Erhöhung der Sehnenreflexe an den oberen Ex-

tremitäten kann also bei Syringomyelie bedingt sein durch einen ausgedehnten Process im Halsmarke (Raymond, Strümpell) oder, wie ich dies von einem nicht publicirten Falle kenne, durch eine primäre Erkrankung des Bulbus medullae mit Betheiligung der Pyramidenbahnen. Bisweilen ist die Steigerung der Sehnenreflexe so erheblich, dass bei jeder plötzlichen Bewegung ein Zitterclonus der Hand auftritt (Strümpell).

Mitunter erscheinen auch die Kieferreflexe gesteigert. v. Sölder berichtet über eine solche Beobachtung, und auch Raymond sowie Druault fanden den Masseterenreflex gesteigert. Es lässt sich die Steigerung dieses Reflexes kaum durch die Syringobulbie als solche erklären, da dann eine Schädigung der centralen motorischen Trigeminusbahn angenommen werden müsste, aber die Spaltbildung nicht so weit cerebralwärts reicht. Wohl aber könnte dies durch eine Ausweitung des Aquaeductus Sylvii, beziehungsweise der Ventrikel, und Druck auf das Parenchym, respective auf die centralen Bahnen der Kiefermusculatur erklärt werden.

An den unteren Extremitäten sind sehr oft die Sehnenreflexe, und zwar Patellar-, Fusssohlen- und Adductorenreflex bedeutend erhöht. Nicht selten ist Fussclonus vorhanden oder durch Beklopfen der Sehne des Quadriceps femoris oberhalb der Patella eine Contraction oder sogar Clonus auslösbar. Dieses Verhalten der Reflexe findet man besonders bei Syringomyelie in den oberen Abschnitten des Rückenmarkes und bei jenen Formen, welche im Lendenmark die centralen Abschnitte der Medulla einnehmen. Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten ist ein so häufiges Symptom bei der cervicalen und bulbären Form der Syringomyelie, dass ein Ausbleiben derselben oder gar ein Ausfall der Sehnenreflexe das reine Krankheitsbild trübt. Man ist berechtigt, die Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten, namentlich der Patellarsehnenreflexe, als eines der cardinalen Symptome dieser Typen der Syringomyelie zu bezeichnen. Westphal jun. beobachtete in einem Falle ein eigenthümliches Nachwogen der Musculatur des Oberschenkels.

Die Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten ist so in die Augen fallend und bisher so selten vermisst worden, dass man auf den schon öfter beobachteten Ausfall wenig geachtet hat. Der Ausfall der Patellarsehnenreflexe ist bei Syringomyelie keine sehr seltene Erscheinung; allerdings handelt es sich dann zumeist nicht um die gewöhnliche Cervical-Syringomyelie allein. Der Ausfall der Patellarsehnenreflexe kann im wesentlichen durch drei Ursachen bedingt sein: 1. durch eine Combination mit typischer Tabes dorsalis, 2. durch Erkrankung des Lendenmarkes und Zerstörung der reflexvermittelnden Abschnitte infolge von Höhlenbildung, respective Neubildung von Gewebe, 3. durch eine begleitende Meningitis. Ob ein (vorübergehendes) Fehlen der Patellarsehnenreflexe durch Hemmung (Sternberg) von einem höher gelegenen Rückenmarksabschnitte vorkommt, weiss ich nicht; vielleicht ist die später erwähnte Beobachtung von Fr. Müller in diesem Sinne zu verwerten. Von den drei eben erwähnten Möglichkeiten kommen hauptsächlich nur die zwei ersten in Betracht, da eine begleitende selbständige Meningitis spinalis im Lumbalmarke ein verhältnismässig seltenes Vorkommnis bildet; allerdings darf nicht ausser Acht gelassen werden, dass auch durch eine nur

geringe Meningitis die hinteren Wurzeln an der von Obersteiner und Redlich nachgewiesenen Prädilectionsstelle sehr erheblich geschädigt werden können und hiedurch der Verlust der Reflexe möglich wird.

Bezüglich des ersteren Punktes wollen wir später sprechen, hier aber nur constatiren, dass eine auch nur beginnende Tabes trotz der Läsion der Pyramidenbahnen die Patellarreflexe aufheben kann.

Das Erlöschen des Kniephänomens infolge der Zerstörung der centralen Reflexbahn durch einen spinalen Process kann vor allem bei der Lumbarform der Syringomyelie als Frühsymptom vorkommen oder in einem weit vorgeschrittenen Stadium das Weitergreifen des morbiden Processes auf das Lumbalmark anzeigen. Erloschene Patellarreflexe und gleichzeitig gesteigerte Hautreflexe an den Beinen habe ich bei einem Kranken gesehen, bei welchem die Autopsie reine Syringomyelie ohne Tabes ergab. Im Falle von Dercum ist durch die Obduction das Fehlen des Kniephänomens erklärt, da die hintere Wurzeleintrittszone stark geschädigt war. In einem Falle Rosenblath's waren die Patellarreflexe ursprünglich gesteigert, später aber auf der rechten Seite erloschen; die Autopsie ergab auf dieser Seite Destruction der Wurzeleintrittszone durch einen Spalt. Auch in einer Beobachtung Raymond's waren sub finem vitae die ursprünglich gesteigerten Patellarreflexe und der Fussclonus verschwunden. Die Autopsie ergab ein normales Lumbalmark bei verdickten Meningen.

Eine eventuelle Incongruenz zwischen dem Verhalten der Patellar-, Achillessehnen- und Fusssohlen-Kitzelreflexe kann von wesentlichem Interesse für die Diagnose des Höhensitzes der Spinalaffection sein. Sind, wie im Falle Manner's, die Patellar- und Adductorenreflexe normal, die Achillessehnen- und Plantarreflexe erloschen, so spricht dies unter Umständen für einen sehr weit caudalwärts gelegenen Sitz der Affection, während der Verlust des Patellarreflexes bei Steigerung des Achillessehnenreflexes für die Betheiligung des Lumbalmarkes bei Freibleiben des Sacralmarkes spricht.

Mitunter kann eine Incongruenz zwischen beiden Seiten bestehen, so dass auf einer Seite das Kniephänomen erloschen, auf der anderen gesteigert ist (Debove, Marie, eigene Beobachtung Fall 40).

Marie lenkte noch die Aufmerksamkeit auf ein eigenthümliches Sehnenphänomen der Adductoren der Beine, welches er allerdings nicht bloss bei Syringomyelie, sondern auch bei anderen Rückenmarkskrankheiten beobachtet hatte. In seinem Falle war rechts der Patellarreflex gesteigert und Fussclonus vorhanden, links fehlte das Kniephänomen; beklopfte nun Marie links die Sehne des Quadriceps, so sah er die Adductoren der rechten Hüfte sich contrahiren; daraus schliesst Marie, dass die centripetalen Fasern nicht afficirt sind, sondern das motorische Centrum selbst. Auch Huisman berichtet über eine ähnliche Wahrnehmung.

Es kann auch das Verhalten der Reflexe in kurzer Zeit wechseln.

Fr. Müller berichtet über einen (durch Obduction sichergestellten) Fall von Syringomyelie, bei welchem öfters reissende und brennende Schmerzen in den Beinen aufgetreten waren. Bei einer solchen Attaque fehlte das Kniephänomen, welches früher und später intact war.

Im Falle von Schwarz waren die Patellarreflexe in den verschiedenen Krankheitsperioden bald gesteigert, bald normal. Sie waren sogar beiderseits durch Monate

hindurch erloschen, traten dann neuerlich mit Rückgang der Paresen der Beine wieder auf, um schliesslich dauernd zu erlöschen. (In diesem Falle bestanden auch sehr schwere meningitische Veränderungen.)

5. Uropoëtisches System; Urinsecretion; Genitalfunction; Mastdarmstörungen.

Sehr oft bleiben Kranke mit Syringomyelie auch bei jahrzehntelangem Bestande ihres Leidens vollkommen von Störungen von Seite der Blase verschont, obgleich die Obduction häufig so umfangreiche Läsionen des Rückenmarkes aufdeckt, dass sich dieses Verhalten kaum erklären lässt. In anderen Fällen sind wiederum Störungen von Seite der Blase vorhanden. Recht selten gehören sie zu den initialen Krankheitserscheinungen (Critzmann, Parmentier, Laehr, Manner, Raymond), eher noch bei den Formen der Syringomyelie, die mit mächtiger Tumorbildung im Rückenmarke combinirt sind (Seebohm, Wichmann), sowie bei den Fällen mit chronischer Meningitis. In anderen Fällen sind sie erst bei voll entwickeltem Krankheitsbilde zur Beobachtung gelangt. Wie in den initialen Fällen kann die Störung allmählich, schleichend oder plötzlich einsetzen; das letztere wird am ehesten nach den bei Syringomyelie nicht selten zu beobachtenden apoplektiformen Attaquen gesehen (Th. Hitzig, J. Carslaw, eigene Beobachtungen). Die Blasenanomalien können in diesen Stadien, wie in den Frühstadien der Erkrankung, transitorisch sein, im Falle Manner's war die Blasenstörung langsam entstanden und dennoch transitorisch; erheblich seltener werden sie von Anbeginn an stabil (Laehr). Relativ häufig sind diese Störungen als terminales Symptom beschrieben (in einem Falle Hammer's im 25. Jahre der Erkrankung); sie treten entweder in den letzten Lebenstagen auf oder es entwickelt sich im Anschlusse an die Blasenaffection ascendirend eine Erkrankung der Nierenbecken und Nieren mit fatalem Ausgange (Fälle von Homén und mir; auch Landsteiner hat mir über einen solchen von ihm obducirten Fall Mittheilung gemacht).

Eine allgemein giltige Regel für die Zeit des Auftretens von Blasen- und Mastdarmstörungen lässt sich bei Syringomyelie kaum aufstellen, im allgemeinen kann man aber annehmen, dass Erscheinungen von Seite der Harnblase und des Rectums früher manifest werden und im Symptomenbilde eine bedeutend grössere Rolle spielen in den Fällen, welche mit der raschen Entwicklung eines grossen Tumors oder mit gleichzeitiger Meningitis spinalis einhergehen; ist die Erkrankung zuerst im Lenden- und Sacralmarke mehr ausgesprochen, so ist eine zweite Möglichkeit für das frühzeitige Erscheinen der erwähnten Symptome gegeben.

Die Störungen von Seite der Blase können sensibler oder motorischer Natur sein, respective mit einander vereinigt vorkommen.

Isolirte sensible Anomalien können, wie ich dies vor Jahren beschrieben habe, den Temperatursinn betreffen. Die gleiche Beobachtung wurde von Frankl-Hochwart und Zuckerkandl bestätigt und erheblich erweitert. Diese Autoren constatirten bei einem Kranken, der über keinerlei Blasenbeschwerden klagte, bei dem kein Residualharn vorhanden und dessen Harndrang normal war, Unempfindlichkeit der Blasen-

schleimhaut für die stärksten faradischen Ströme und Verlust des Unterscheidungsvermögens in der Blase für Kalt und Warm.

Frankl Hochwart und Zuckerkandl heben mit Recht hervor, dass dieser Fall die Unrichtigkeit der Lehre darthue: Der Harndrang entstehe nur auf dem Wege der Schleimhautempfindung.

Der Harndrang ist bisweilen herabgesetzt, ja sogar vollkommen erloschen. Diese Veränderung kann sich bei intacter Sensibilität der Blasenschleimhaut vollziehen (Frankl-Hochwart und Zuckerkandl), ist aber nicht selten mit Empfindungsstörungen derselben vergesellschaftet (eigene Beobachtungen). Die Kenntnis dieses Symptoms ist von einer gewissen praktischen Wichtigkeit, da ganz kolossale Harnmengen in der Blase stagniren können, ohne den Träger zu belästigen. So konnte ich bei einem meiner Kranken, der anscheinend einen grossen Tumor im Bauche hatte, mehr als drei Liter Harn durch Katheterisiren entfernen, ohne dass der Kranke von der Harnverhaltung vordem etwas gewusst hatte; der Tumor war die enorm gefüllte Blase. In dem von Gnesda und mir beobachteten Falle urinirte der Kranke seit Jahren nur einmal täglich und entleerte dann bis zwei Liter Harns auf einmal; das Gefühl für Blasenvölle war ihm gänzlich abhanden gekommen. (Allerdings lag in diesem Falle vielleicht noch eine Complication mit einem anderen Nervenleiden vor.)

Weitaus häufiger wurden motorische Blasenstörungen beobachtet. Frankl-Hochwart und Zuckerkandl betonen, dass tonische Blasenstörungen und Krämpfe relativ häufig seien. Die Patienten müssen oft auffallend lang pressen, bis der erste Tropfen Harns erscheint; der Harnstrahl ist nicht selten unterbrochen. Die Blasenentleerung vollzieht sich häufig langsam und nicht vollständig, so dass noch Residualharn übrig bleibt, der wieder besonders günstige Verhältnisse zur Entwicklung einer Cystitis gibt (cf. Homén und den ersten Fall von Uriola). Diese Anomalien sind es, die man mehrmals in frühen Stadien oder auch in den vorgeschritteneren Fällen als transitorische Erscheinung beobachtet hat. Incontinenz fehlt in diesen Stadien zumeist. Der Sphinkterkrampf wurde mehrmals mittels Sondirung nachgewiesen.

Persistirt aber die Störung, so gesellt sich im weiteren Verlaufe nicht so selten Incontinentia urinae hiezu, so in Fällen von Raymond, Laehr, Minor, Lamacq, Oppenheim, Bernhardt u. a., auch dieses Symptom ist bald passager, bald dauernd. In letzterem Falle geht der Urin manchmal im Strahle ab, oder es besteht paralytisches Harnträufeln; eine meiner Kranken hatte paralytisches Harnträufeln, konnte aber zwischendurch Harn im Strahle entleeren. In einem anderen Falle war die Incontinenz anfangs nur nachts vorhanden, konnte aber noch durch einige Zeit am Tage bekämpft werden.

In manchen Fällen ist von Anbeginn an eine Schwäche des Sphinkter vorhanden; dann kann, wie in einem meiner Fälle, auch bei intacter Sensibilität und intacter sonstiger Motilität der Blase Harnträufeln stattfinden. Kappsamer wies bei einem meiner Patienten nach, dass der Sphincter vesicae externus fungire und das Abträufeln des Harnes verhindert werden konnte, wenn der Kranke aufmerkte.

Bei den vorwiegend spastischen Erscheinungen der Syringomyelie ist es begreiflich, dass die ausdrückbare Blase ein ziemlich seltenes Vorkommnis ist; stimmen doch die verschiedenen Nachuntersucher (Frankl-Hochwart, Zuckerkandl, Redlich, Kocher u. a.) der Angabe Wagner's im wesentlichen zu, dass die Ausdrückbarkeit gleichzeitig mit dem Fehlen der Reflexe sich entwickle. In einem von mir beobachteten und demonstrirten Falle war aber trotz gesteigerter Patellar- und vorhandener Achillessehnenreflexe eine ausdrückbare Blase vorhanden; auch in diesem Falle konnte durch willkürliche Contraction des Sphincter vesicae externus die Ausdrückbarkeit passager aufgehoben werden.

Sind schon die eben erörterten Störungen äusserst mannigfach, so erhöht sich die Zahl der möglichen Anomalien sehr erheblich, wenn die Störungen der Urethralschleimhaut mit in Betracht gezogen werden können.

Die Schleimhaut der Urethra und der Harnblase stehen offenbar mit verschiedenen Rückenmarkssegmenten in Verbindung (Kocher, eigene früher publicirte Beobachtung). Es kann daher jeder Schleimhautbezirk isolirt oder es können beide gleichzeitig erkranken. Aus diesen Möglichkeiten ergeben sich äusserst verschiedene Combinationen, z. B. Fehlen des Harndranges, Sphinkterparese und Abträufeln des Harnes, welches aber empfunden wird; die Blasensensibilität war in meinem früher erwähnten Falle normal, das Abträufeln erfolgte, da die Controle über die vollkommen anästhetische Urethra fehlte, das Abfliessen des Harnes nicht gefühlt wurde.

Auffällig ist auch die Beeinflussbarkeit der Blasenstörungen durch äussere Momente; so urinirte ein Kranker Macfalane's im Sommer alle 5—6 Stunden, bei kaltem Wetter jede Stunde.

Die sich im Anschlusse an den Katheterismus einstellende Cystitis ist öfter durch den vollkommen schmerzlosen Verlauf und das Fehlen des Urinzwanges ausgezeichnet. Es kann auch ohne erkennbare äussere Veranlassung eine sehr folgenschwere Cystitis sich entwickeln. So war in einem vor kurzem im Wiener allgemeinen Krankenhause obducirten Falle die Cystitis ohne Katheterismus entstanden und hatte zur letalen Pyelonephritis geführt. Ein bereits mehrfach erwähnter Kranker benützte trotz einer ausserordentlich schweren Cystitis mit ammoniakalischer Zersetzung des Harns die Urinflasche nur drei- bis viermal täglich. In der Mehrzahl der Fälle bestehen allerdings Schmerzen, Harnzwang und Schmerz bei dem Entleeren des spärlichen, stark getrübten, manchmal rein eitrigen Blaseninhaltes.

Ein Kranker Charcot's, dessen Geschichte Blocq mittheilte, gieng an einer spontanen Ruptur der Blase infolge Durchbruches einer Ulceration zugrunde.

Die Erscheinungen von Seite der Nieren können rein secundärer Art sein, abhängig vom Blasenprocesse (Cysto-Pyelonephritis). Recht selten wurde bisher Amyloid der Niere gesehen (Korb, eine eigene Beobachtung).

Eine sehr beachtenswerte Beobachtung habe ich bisher in drei Fällen von Syringomyelie feststellen können. Es ist dies das Vorkommen von Nephrolithiasis (Kienböck hat über diese Fälle kurz im

Wiener medicinischen Club berichtet). In zwei von diesen Fällen bestand Cystitis mit aufsteigenden Processen, in dem dritten aber nicht. Der Befund scheint nicht eine zufällige Complication zu sein, da er an Patienten des Wiener Krankenhauses erhoben wurde, unter welchen die Nephrolithiasis eine recht seltene Krankheit ist. Unter vielen tausenden Kranken, welche ich an der III. medicinischen Klinik in sieben Jahren beobachtete, hatten nur sieben oder acht Nephrolithiasis und darunter drei auch Syringomyelie! Allerdings darf dieser Befund nicht ohne weiteres in dem Sinne verwertet werden, wie dies Bramann und sein Schüler Weber thun. Beide Autoren bringen nämlich die Steinbildung in ein directes causales Verhältnis mit einer (traumatischen) Rückenmarksaffection. Für die Syringomyelie lässt sich ein derartiges Verhältnis auf Grund des vorliegenden Materials nicht erweisen; möglich, dass weitere Beobachtungen mehr Klarheit bringen. Mit einer traumatischen Entstehung hatten unsere Beobachtungen gewiss nichts zu thun. In zwei Fällen bestanden Cystitis und Pyelitis (zweifelhaft ob als primäre oder secundäre Affection), in einem Falle (Uratstein) fehlte eine entzündliche Reizung der Harnwege.

Aenderungen der Menge des Urins auf rein nervöser Basis (nicht durch concommitirende Erkrankungen bedingt) findet man bei Syringomyelie recht selten. Sie deuten oft auf eine Betheiligung des Bulbus medullae hin; dass sie aber auch bei starker Affection desselben fehlen können, mag wohl dadurch bewiesen sein, dass ich nur recht selten eine Aenderung in der Menge oder der Zusammensetzung des ausgeschiedenen Harns habe constatiren können. Die Aenderungen können bestehen in: einfacher Polyurie, Albuminurie (ohne begleitende anatomische Nierenerkrankung) oder Glykosurie. Alle diese Störungen können wieder transitorisch oder bleibend sein. Sie treten häufig erst nach längerem Bestande des Leidens zu Tage. Relativ oft gelangt Diabetes insipidus zur Beobachtung.

Westphal hat bei einem Kranken Tagesmengen des Urins von $2^1/_2$—$5^1/_2$ Litern bei einem specifischen Gewicht des Harnes von 1006—1005 beobachtet. Auch ein Kranker Schultze's zeigte Symptome eines Diabetes insipidus. Mayer hat einen weiteren Fall von Polyurie bei Syringomyelie beobachtet. Bei einem meiner Kranken traten zu gleicher Zeit mit Parese der Beine quälendes Durstgefühl und Polyurie auf (mehrere Liter Harnes täglich); ein zweiter Kranker klagte über ganz ähnliche Beschwerden, jedoch stellte sich bei demselben auch Harnretention ein. Raymond berichtet über einen Kranken, bei dem erst nach 26jährigem Bestande des Leidens Polyurie auftrat.

Erheblich seltener besteht Glykosurie. (De Renzi ist der Ansicht, dass der Diabetes sich häufiger mit Syringomyelie combinire; ich finde nur ganz vereinzelte Fälle in der Literatur.)

In einer Beobachtung Westphal's war transitorische Glykosurie vorhanden. Berndt-Lichtheim berichten über einen Fall, in welchem nach 20jährigem Bestande einer Syringomyelie (ohne bulbäre Symptome) sich ein Diabetes entwickelte. Ich sah in einem Falle von Syringobulbie alimentäre Glykosurie. Mertens berichtet über einen Fall (ohne bulbäre Symptome) mit intermittirender Glykosurie.

Nicht verwechselt werden darf mit der Polyurie die bei Syringomyelie ziemlich häufige Pollakiurie, welche wir bereits früher erwähnt haben und welche in frühen Stadien des Leidens schon ein recht quälendes Symptom sein kann.

Eine meiner Kranken, eine sehr intelligente Dame, gab an, dass mit den ersten sensiblen Erscheinungen sich auch dieses Symptom eingestellt hatte. In einem anderen Falle entwickelte sich dieses Symptom erst nach vielen Jahren des Leidens, erreichte aber dann eine fast unerträgliche Höhe, da die Kranke alle 5—10 Minuten einige Tropfen eines sonst klaren Harnes auspressen musste. Auch mehrere andere Kranke klagten mir über dieses Symptom. Krauss berichtet auch von einem solchen Kranken.

Häufig combinirt sich dieses Symptom mit Sphinkterschwäche; kann nicht sofort dem Harndrange nachgegeben werden, so erfolgt unwillkürlicher Urinabgang.

Die Haut in der Umgebung der Urethralöffnung ist bei Blasenstörungen oft stark alterirt (Ekzeme). In einem meiner Fälle kam es zu syphilisähnlichen papulösen Eruptionen (cf. Hautstörungen).

Die Störungen von Seite des Mastdarmes gehen nicht immer völlig parallel mit denen der Blase. Sie sind viel seltener als die Blasenstörungen und bestehen im wesentlichen entweder in Sphinkterenparese oder in Lähmung der Darmmusculatur mit nachfolgender Obstipation. Die Incontinentia alvi kann ebenfalls als ein vorübergehender Zustand (besonders nach apoplektiformen Attaquen) durch kürzere oder längere Zeit andauern (Raymond) und dann weiterhin gänzlich ausbleiben (Th. Hitzig) oder als Dauersymptom eine bedeutsame Rolle im Krankheitsbilde spielen. Sie kann dann rein motorischer Natur, nur durch Sphinkterschwäche bedingt sein, oder es wird auch der Durchtritt von Stuhl nicht gefühlt, wie in einer Beobachtung Raymond's und von mir; in recht seltenen Fällen (Manner) ist das Absetzen geformten Stuhles schmerzhaft, dann aber auch erschwert, während dünner Stuhl unwillkürlich, aber schmerzlos abgeht. Als terminaler Zustand ist Incontinentia alvi von Hammer beschrieben.

Obstipation ist eine weitaus häufigere Darmstörung, entwickelt sich dann zumeist zu gleicher Zeit mit Blasenstörungen und ist ungemein hartnäckig (Laehr, eigene Beobachtungen III und XXIII); sie wird bisweilen durch Unregelmässigkeiten der Stuhlentleerung eingeleitet und kann durch eine Parese der Bauchmusculatur noch bedeutend verstärkt werden, da sodann der Druck der Bauchpresse entfällt. Ich habe bei einem Kranken Anfälle gesehen, welche ich den Darmkrisen der Tabiker vollkommen gleich stellen möchte; der Patient bekam plötzlich ohne vorausgegangenen Diätfehler furchtbare Schmerzen im Unterleibe, hatte fortwährenden Stuhlzwang, bei nur geringer Menge des Entleerten; Opiate waren während des Anfalles ganz wirkungslos.

Wenige Angaben liegen über Störungen der Genitalfunction vor. Ich habe bei den meisten meiner Kranken diesbezüglich inquirirt, aber nur sehr selten Angaben über Störungen erheben können. Viele meiner Patienten hatten vor ihrer Verheiratung oder bald nachher die ersten Krankheitssymptome bemerkt, aber dennoch durch Jahre hindurch anstandslos sexuell verkehrt, auch Kinder erzeugt. Sind sexuelle Störungen vorhanden, so können sie sich mit Blasen-Mastdarmstörungen vergesellschaften, aber auch ohne solche auftreten (Rumpf). Ziemlich oft erlischt die Libido sexualis; bei einem meiner Kranken war dies als Frühsymptom aufgetreten, ebenso in einem Falle Raymond's. Auch

Lamacq berichtet über eine solche Beobachtung: einer meiner Kranken gab an, dass die Libido nur vorübergehend verschwunden war.

Bei Frauen soll öfters Suppressio mensium infolge des Leidens eingetreten sein. Ich habe nie eine solche Angabe von meinen Kranken vernommen; es dürfte sich also, wenn überhaupt ein Zusammenhang besteht, doch um ein sehr seltenes Vorkommnis handeln. Frauen können trotz des Verlustes der Libido concipiren.

Bei Männern kann trotz fehlender Libido Erectionsfähigkeit und Ejaculationsfähigkeit vorhanden sein. Einer meiner Kranken erklärte, dass er nur wegen fehlender Libido den sexuellen Verkehr aufgegeben habe; er hätte nächtliche Pollutionen bei erigirtem Gliede, aber ohne Wollustgefühl. Bisweilen ist aber eine Herabsetzung der geschlechtlichen Fähigkeiten (Westphal) bis zum vollkommenen Verluste der Erectionsfähigkeit (Rumpf) vorhanden; einer meiner Kranken gab an, in den letzten Jahren seltener Erectionen und letztere auch von kürzerer Dauer gehabt zu haben als vordem; complete Impotenz war bei einem Patienten Rummo's wenige Jahre nach dem Krankheitsbeginn eingetreten, ebenso bei einem Kranken Patrick's bereits im 34. Lebensjahre.

Seltener ist die geschlechtliche Erregbarkeit erhöht — wohl zumeist ein passageres Symptom. So litt ein Kranker Wichmann's oft an nächtlichen, schmerzhaften Pollutionen; ein Patient Oppenheim's wurde im Beginne seines Leidens oft durch Priapismus gequält.

Störungen der Genitalfunctionen dürften sich leichter bei dem sacrolumbalen und lumbo-dorsalen Typus der Syringomyelie entwickeln als bei den anderen Formen dieser Krankheit. In einem Falle von sacrolumbalem Typus fiel mir auf, dass das Glied stets in halberigirtem Zustande war.

Das Verhalten des Hodenschmerzes ist ziemlich auffällig. Aehnlich wie bei Tabes konnte ich in vielen Fällen meiner Beobachtung, darunter auch bei ganz initialen Formen, ein Verschwinden dieses höchst charakteristischen Schmerzgefühles constatiren. Der Hodenschmerz war mehrmals nicht mehr hervorzurufen, wenn auch die Haut des Scrotums Schmerz noch gut empfand; allerdings habe ich auch mehrmals das entgegengesetzte Verhalten beobachtet. Der Testikelschmerz geht oft nur auf einer Seite verloren; sein Fehlen muss nicht von Störungen der Genitalfunction begleitet sein.

Ausgesprochene Atrophie beider Hoden bestand in einem meiner Fälle. Allerdings war in diesem Falle die Ausbreitung der anderweitigen nervösen Störungen derart, dass ein causaler Zusammenhang der Testikelatrophie mit der Syringomyelie zweifelhaft erscheint.

6. Bulbärsymptome und Erscheinungen von Seite des Gehirnes.

Bereits in den ersten klinischen Arbeiten über Syringomyelie liegen Angaben über die Betheiligung von Gehirnnerven vor. Schultze, Kahler, Westphal (senior und junior) und viele andere Autoren, unter welchen ich besonders Hoffmann, H. F. Müller, Lamacq, Raymond,

Müller und Meder, Maixner nenne, haben zu wiederholtenmalen die Aufmerksamkeit auf das Vorhandensein bulbärer Symptome gelenkt. Ich habe mich in mehreren Publicationen über dieses Thema geäussert und (in der ersten Auflage) zum erstenmale eine umfangreiche Bearbeitung des Capitels geboten, welche ziemlich allgemein acceptirt wurde. Seither sind zahlreiche neue Fälle von verschiedenen Autoren und mir eingehend beobachtet worden, und es war nicht selten die Gelegenheit gegeben, die klinischen Befunde mit dem Ergebnisse der histologischen Untersuchung zu vergleichen. Als Resultat dieser Vergleiche muss die Erkenntnis betrachtet werden, dass wir bei den Hirn-, respective Bulbärsymptomen unterscheiden zwischen directen, durch Syringobulbie veranlassten Herdsymptomen und indirecten Begleitsymptomen, welche ihre Entstehung einer complicirenden Affection verdanken.

Wir werden im anatomischen Theile uns noch ausführlicher mit der interessanten Localisation der Hohlräume in der Medulla oblongata zu beschäftigen haben, hier aber vorwegnehmen, dass die Hohlräume sich nach allen bisherigen Befunden cerebralwärts höchstens bis zum oberen Ende des Facialiskernes erstrecken. Es werden also direct durch Syringobulbie nur die Hirnnerven vom V. bis XII. geschädigt, während die Läsionen der ersten Hirnnerven (aber häufig auch anderer) durch den bei der uns beschäftigenden Krankheit so häufigen Hydrocephalus oder durch begleitende progressive Paralyse, Tabes oder andere anatomische (vielleicht auch functionelle) Nervenkrankheiten veranlasst sind.

Die klinischen Erscheinungen sind bei der Syringobulbie in gutem Einklange mit dem anatomischen Befunde, und wir kennen letzteren bereits so gut, dass wir fast für jedes Symptom das ausreichende anatomische Substrat besitzen. Wir wissen auch, wie sich bei der Syringobulbie die einzelnen Symptome zu bestimmten, stets wieder zur Beobachtung gelangenden Symptomencomplexen zusammenfügen und in welcher Reihenfolge sich die Erscheinungen im Verlaufe der Krankheit entwickeln.

Wir wollen mit der Besprechung der Veränderungen an den Sinnesnerven beginnen.

Sehr selten hören wir bei Syringomyelie von einer Schädigung des **Olfactorius**. Hie und da wird über Anosmie oder Hyposmie berichtet (Nissen, Th. Hitzig, Pal, Dejerine-Mirallié); die Störung ist nicht selten nur halbseitig, jedoch hatte zumeist eine rhinoskopische Untersuchung nicht stattgefunden, so dass die Angaben nur mit grosser Reserve verwertet werden dürfen. Beachtenswert scheint der Umstand, dass die Geruchsstörung relativ oft auf der Seite sensibler Anomalien im Gesichte vorhanden ist, und mag vielleicht manchmal eine Erklärung Th. Hitzig's zutreffen, welcher die Hyposmie auf eine mangelhafte Befeuchtung der Nasenschleimhaut und Vertrocknung des Epithels zurückführt. In anderen Fällen (Brunzlow, eigene Beobachtungen) bestand eine einseitige Anosmie, welche wahrscheinlich als Symptom einer begleitenden Hysterie aufzufassen war. Wie vorsichtig solche Befunde gedeutet werden müssen, hat Erb in einer sehr interessanten Mittheilung gezeigt:

Bei einem Patienten, bei welchem die Diagnose zwischen Syringomyelie und einer mit Hysterie verbundenen Dystrophia musculorum schwankte, wurde durch eine bestehende Anosmie die richtige Diagnose „Hysterie" wesentlich erleichtert.

Ist eine Geruchsstörung bei Syringobulbie vorhanden, so wird bei normalem rhinoskopischen Befunde stets eine Complication der bulbären Spaltbildung mit einem anderen nervösen Processe anzunehmen sein.

Der andere bei Syringomyelie nur selten afficirte Sinnesnerv ist der **Acusticus**. Ueber eine Betheiligung des Hörnerven gibt es in der Literatur nur ganz vereinzelte Angaben. Natürlich muss eine locale Affection des Gehörorgans ausgeschlossen sein. Nach den subjectiven Angaben sind Summen, Klingen, Pfeifen, Sausen die hauptsächlichsten quälenden Sensationen (Schultze, Kretz, Hoffmann, Maixner): F. Schultze sah einmal Schwerhörigkeit nervösen Ursprung in wechselnder Stärke.

In einem meiner Fälle, in welchem nach dem Ergebnis der specialistischen Untersuchung eine bestehende Schwerhörigkeit nicht durch eine gleichzeitig vorhandene Mittelohraffection, sondern durch eine centrale Erkrankung bedingt sein musste, war das fortwährende Gefühl von Sausen im Kopfe vorhanden.

Die objectiven Erscheinungen bestehen in Schwerhörigkeit, mitunter in Schwanken. Raichline leitet das Schwindelgefühl und Schwanken, welches seine Patienten darboten, auf eine centrale Läsion des Nervus ampullaris zurück. Eine elektrische Untersuchung des Acusticus mit negativem Resultate hat Benzoldt bei einem Falle von H. Fr. Müller vorgenommen.

Die Seltenheit centraler Acusticustörungen bei Syringobulbie steht in vollstem Einklange mit der besonders von Frankl-Hochwart betonten ausserordentlichen Seltenheit centraler Acusticusaffectionen bei bulbären Processen. Es dürfte dies seine Erklärung darin finden, dass, wenn überhaupt bei bulbärer Syringomyelie Acusticusantheile erkranken, dies vor allem constituirende Bestandtheile des Nervus vestibularis betrifft (spinale Acusticuswurzel, sehr selten dreieckiger Kern), während der eigentliche Hörnerv (Nervus cochlearis) nach seiner Lage durch die Syringobulbie kaum direct geschädigt werden kann. Es dürften also aus der Schädigung des Acusticus bei Syringobulbie leichter Gleichgewichtsstörungen als Hörstörungen resultiren.

Häufiger als der Geruch- und Gehörsinn wird bei Syringomyelie der **Geschmacksinn** geschädigt. Die Veränderungen bestehen in einer Abstumpfung dieses Sinnes entweder für alle Qualitäten oder nur für einzelne derselben. Bei completer beiderseitiger Ageusie muss stets an die Möglichkeit eines begleitenden hysterischen Symptoms gedacht und besonders darauf gefahndet werden, ob gleichzeitig Anosmie besteht. Man muss weiters berücksichtigen, dass, wie besonders Vintschgau hervorgehoben hat, nicht unerhebliche individuelle Schwankungen bei Gesunden bestehen. Aber selbst nach Berücksichtigung dieser Momente finden sich nicht allzu wenig Fälle, bei denen die Geschmacksstörung nur auf die Syringomyelie zu beziehen ist. Sie findet sich dann häufiger halb- als doppelseitig vor, wie in Beobachtungen von Hoffmann, Grasset und mir. Der Geschmacksempfindungen nicht percipirende Schleimhautbezirk ist in den verschiedenen Fällen von variabler Grösse. Bald ist eine ganze Zungenhälfte betroffen (Dejerine), bald sind es nur die vorderen

Zungenabschnitte (Th. Hitzig, Pal) oder nur die rückwärts gelegenen Theile. Von hohem physiologischen Interesse ist die jetzt schon mehrmals festgestellte Beobachtung (Lamacq, eigene Beobachtungen), dass die Zungenschleimhaut vollkommen die Fähigkeit verloren hat, Geschmackseindrücke zu percipiren und dennoch der Kranke noch die einzelnen Geschmacksqualitäten erkennt. In diesen Fällen wird eine complete Ageusie offenbar dadurch verhindert, dass noch vom Gaumen und den Gaumenbögen aus differente Geschmacksempfindungen ausgelöst werden.

Bisweilen stellt sich auch hier im Verlaufe der Erkrankung eine Dissociation des Geschmackssinnes ein, wie ich dies vor Jahren zuerst beschrieben habe und wie dies seither zu wiederholtenmalen (Lamacq, Th. Hitzig, Simon u. a.) gefunden wurde.

Ich habe zwei Fälle beobachtet:

In dem einen zur Obduction gelangten Falle konnte ich das Vorwärtsschreiten dieser Lähmung genau beobachten: anfangs war der Geschmacksinn vollkommen normal, später trat eine auffallende Unterempfindlichkeit gegen „Bitter“ ein; Chinin, auch in die Gegend der Papillae circumvallatae gebracht, wurde oft nicht erkannt, oder nur als ganz schwach bitter angegeben, während die anderen Geschmacksqualitäten gut unterschieden wurden; später löschten nach einander das Gefühl für „Bitter“ und „Sauer“ aus und wurde die Empfindung für „Süss“ erheblich abgestumpft, so dass Saccharin nur als schwach süss bezeichnet wurde. Alle anderen Geschmackseindrücke fasste der Kranke unter dem Titel „Herb“ zusammen. Sehr bemerkenswert ist nun der Umstand, dass nach völligem Erlöschen des Geschmackssinnes der Zunge noch vom Gaumen und den Gaumenbögen aus differente Geschmacksempfindungen ausgelöst werden konnten, welche später aber ebenfalls bis auf die Wahrnehmung von „Süss“ verschwanden. Die letztere Empfindung wurde in den letzten Lebenswochen nur mehr durch die in den Gaumenbögen verlaufenden Nervenzweige vermittelt.

In dem anderen Falle wurde „Süss“ überhaupt nicht erkannt, Chinin als sauer angegeben.

In einem Falle Lamacq's wurde von sämmtlichen Geschmacksqualitäten nur „Bitter“ im hinteren Drittheile der Zunge empfunden, während im Falle von Th. Hitzig an demselben Abschnitte nur die Geschmacksempfindung für „Bitter“ erloschen war, während in den vorderen Zungenabschnitten der Geschmacksinn vollkommen verloren gegangen war.

Bisweilen, jedoch keineswegs immer, besteht auf der Zungenhälfte zugleich mit der Geschmacksstörung ein mehr minder erheblicher Defect der Sensibilität, und zwar häufiger Analgesie als Anästhesie (Hitzig). Ebenso kann eine weitgehende Schädigung der Sensibilität der Zunge und des Gesichtes sich entwickeln ohne gleichzeitige Veränderungen der Geschmacksempfindung (z. B. Marinesco). Diese Verhältnisse verdienen eine ganz besondere Betonung, zumal jetzt allgemein angenommen wird, dass bei der Mehrzahl der Menschen die vorderen zwei Drittel der Zunge auf dem Wege der Chorda tympani vom Trigeminus mit Geschmacksfasern versorgt werden (cf. Frankl-Hochwart). Da wir wissen, dass bei Syringomyelie nur die spinale Trigeminuswurzel afficirt wird, während die anderen Wurzeln frei bleiben, sind die klinischen Erscheinungen nicht gut mit der Annahme zu vereinigen, dass diese Trigeminuswurzel zur Geschmacksperception in näherer Beziehung steht. (Es ist auch schon beim vollständigen Sensibilitätsausfalle einer Gesichtshälfte Integrität der Geschmacksempfindung zur Beobachtung gelangt.)

Auffällig ist weiter der Umstand, dass häufig eine wesentliche Incongruenz zwischen dem Verhalten des Geschmacksinnes und dem anatomischen Befunde an der spinalen Glossopharyngeuswurzel nachweisbar

ist. In einer ganzen Reihe von Fällen (Westphal sen., Hatschek, Maixner, eigene Beobachtungen) war die spinale Glossopharyngeuswurzel degenerirt, der Geschmacksinn intact. Dies würde für die Ansicht Obersteiner's sprechen, dass den spinalen Glossopharyngeuswurzeln allerdings sensible, aber nicht specifische Functionen zukommen. Die Beziehungen des Solitärbündels zur Geschmacksfunction werden auch von Cassirer und Schiff auf Grund ihrer Untersuchungen abgelehnt: es entspricht also der Befund bei Syringomyelie (in Bezug auf das Solitärbündel) dem bei anderen bulbären Affectionen.

Es sei bereits an dieser Stelle hervorgehoben, dass die Degeneration, respective partielle oder (besonders in den distalen Abschnitten) totale Destruction der spinalen Glossopharyngeuswurzel eine der typischen Läsionen bei Syringomyelie darstellt*), dass aber nach den bisherigen Befunden sich nicht mit Bestimmtheit sagen lässt, welche Läsionen bulbärer Gebilde die Geschmackstörungen zur Folge haben.

Häufig gelangen Störungen von Seiten des **Sehnerven** zur Beobachtung: speciell diese Anomalien waren Gegenstand eifriger Controversen. Es liegt nun bereits eine ganze Reihe von Beobachtungen vor, in welchen bei reinen, nicht durch Tabes oder progressive Paralyse complicirten Fällen Atrophia nervi optici constatirt wurde. Gewiss trifft für viele der Fälle die Ansicht Hoffmann's zu, nach welcher eine Neuritis des Sehnerven mit nachfolgender Atrophie sich leicht entwickeln wird, wenn ein im Bulbus medullae befindlicher Tumor, aus welchem eine Syringomyelie hervorgeht, raumbeengend wirkt. Nicht selten dürfte der bei Syringomyelie so häufige Hydrocephalus die directe Veranlassung zu einer Neuritis optica geben. In manchen Fällen muss aber die Ursache in anderen Momenten gesucht werden, da mitunter, wie noch später ausführlicher besprochen wird, eine einfache Atrophie des Sehnerven eintritt und sich ganz analogerweise wie bei Tabes fortentwickelt, ohne dass die wiederholt vorgenommene ophthalmologische Untersuchung Zeichen einer Stauungspapille ergeben hätte.

Bisweilen wurde ausdrücklich das Bestehen einer Stauungspapille oder Neuritis optica angegeben (Saxer, Bullard-Thomas).

Eine sehr viel discutirte Frage war die des Verhaltens des Gesichtsfeldes, welche im Jahre 1890 von Dejerine und Tuilant aufgeworfen wurde. Diese Autoren fanden nämlich in sieben Fällen eine concentrische Einschränkung des Gesichtsfeldes, besonders für Grün. Morvan hat unter acht seiner Fälle fünfmal bei nicht hysterischen Individuen die Gesichtsfeldeinschränkung constatiren können.

Rouffinet hat nach mehr als Jahresfrist die Fälle Dejerine's genau untersucht und die zuerst erhobenen Befunde vollinhaltlich bestätigt, so dass die Gesichtsfeldeinschränkung bei diesen Kranken keine passagere Erscheinung sein konnte. Nach diesen Ergebnissen wäre also die Gesichtsfeldeinschränkung mit unter die Symptomatologie der Syringomyelie aufzunehmen. Gegen diese Annahme wendeten sich Charcot und

*) Es kann entweder der Spalt das Solitärbündel erreichen und destruiren oder es kann (eigene, früher publicirte Beobachtung) ein begleitender Hydrocephalus Degeneration der spinalen Glossopharyngeuswurzel herbeiführen.

seine Schule. Brianceau, ein Schüler Charcot's, stellte in einer These folgende Schlusssätze auf: In der Mehrzahl der Fälle von Syringomyelie ist das Gesichtsfeld normal; wenn es eingeschränkt ist, so muss die Erklärung dieses Phänomens in einer anderen Ursache als in einer „Myélite cavitaire" gesucht werden. Die Hysterie, welche sich so oft mit Syringomyelie verbindet, ist die einzige Ursache der Gesichtsfeldeinschränkung (abgesehen von jenen Fällen, bei welchen es sich um ophthalmoskopisch erkennbare Veränderungen handelt), so dass die Gesichtsfeldeinschränkung nicht als Zeichen einer Syringomyelie aufgefasst werden darf. Hoffmann ist im wesentlichen derselben Ansicht und stellt aus der Literatur 17 Fällen (hysterische und nicht hysterische Individuen) mit Gesichtsfeldeinschränkung 26 Fälle ohne Gesichtsfeldeinschränkung gegenüber.

Ich habe aus der Literatur und von eigenen Beobachtungen 130 Fälle zusammengestellt, bei welchen ein perimetrischer Befund erhoben war und welche sich, wie folgt, vertheilen:

Es bestand eine Gesichtsfeldeinschränkung in 38 Fällen, es fehlte eine Gesichtsfeldeinschränkung in 92 Fällen. *)

Die Gesichtsfeldeinschränkung fand sich in 24 Fällen bei nicht hysterischen Individuen [Dejerine-Tuilant (7 Fälle), Morvan (5), Schlesinger (4), Laehr (2), Grasset, Weiss, Dejerine-Sottas, H. Fr. Müller, Bernhardt, Berndt].

Vierzehnmal war die Gesichtsfeldeinschränkung bei hysterischen oder wahrscheinlich hysterischen Individuen vorhanden [Schlesinger (4), Brunzlow, Joffroy, Rendu, Eskridge, Loubovitsch, A. L. Stein, Bloch, Lamacq, Dejerine-Mirallié].

Die Gesichtsfeldeinschränkung fehlte in den Beobachtungen von Hoffmann, Charcot, Charcot-Brissaud, Roth, Bruhl, Joffroy-Achard, Robinson (nach Hoffmann zusammen 24 Fälle); dann bei Jolly (2 Fälle), Berndt (3), Schlesinger (2), Mann (2), Marinesco (2), Laehr (2), Raymond (3), v. Frankl-Hochwart (4), Goldschmidt, Schmidt, Brunzlow, Oppenheim (3), Bernstein, Pagenstecher, Kretz, Critzmann, Singer, Starr, G. Singer, Adler, Eisenlohr, Colemann-Carrol, Tornow, Gessler, Newmark, Bernhardt, Th. Hitzig, F. Rieder, Druault, Nebelthau, Dejerine-Thomas, Targowla, Brandt.

Es fand sich also in 24 Fällen von nicht mit Hysterie complicirter Syringomyelie eine Gesichtsfeldeinschränkung gegenüber 92 Fällen, in welchen letztere fehlte.

Nach den genauen Untersuchungen Rouffinet's, nach den an den Augenkliniken an meinen Fällen erhobenen Befunden ist die Gesichtsfeldeinschränkung keineswegs immer eine vollständige, sondern es besteht zumeist ein peripherischer Gesichtsfelddefect für Farben, besonders für Grün. Die Erklärung für diese Befunde fehlt noch; ich vermuthe, dass sie öftere durch die häufigen endocraniellen Complicationen (vor allem den Hydrocephalus) hervorgerufen sein dürften.

Die oben mitgetheilten Ziffern gestatten folgende Schlüsse:

1. In der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle ist bei Syringomyelie das Gesichtsfeld normal.

2. Die Gesichtsfeldeinschränkung kann durch eine concomitirende Hysterie bedingt sein.

*) In diese Tabelle sind die Beobachtungen Maixner's nicht aufgenommen, welcher unter 32 Fällen 9 mit Gesichtsfeldeinschränkung fand, da nicht ersichtlich ist, ob sämmtliche anderen Kranken perimetrisch untersucht wurden und ob eine begleitende Hysterie nachweisbar war.

3. In einer geringen Zahl von nicht mit Hysterie complicirten Fällen besteht eine mehr minder bedeutende Gesichtsfeldeinschränkung, besonders für Farben (Grün).

Als anatomische Ursache der Gesichtsfeldeinschränkung sprechen Rendu und Poulain in ihrem Falle die Läsion des Centrum ciliospinale an.

Abweichungen in Bezug auf Licht- und Farbensinn sind bisher bei Syringomyelie nicht constatirt worden (auch in mehreren meiner daraufhin untersuchten Fälle nicht, ebensowenig in einem Falle von Fischer). Auch über Skotome ist bisher nichts bekannt.

Sehstörungen entwickeln sich zumeist in vorgeschritteneren Stadien der Syringomyelie nach jahrelangem Bestande klinischer Symptome des Leidens; sie waren in den meisten Fällen doppelseitig im Gegensatze zur multiplen Sklerose, bei welcher sie häufiger einseitig auftreten. Ist Neuritis nervi optici festgestellt, so spricht ein solches Verhalten auch bei zweifellos bulbärer Syringomyelie für die Gegenwart eines Tumors oder Hydrocephalus.

Es sind abnorme ophthalmoskopische Befunde an der Papille verhältnismässig selten und werden auch bei genauer Untersuchung nur ausnahmsweise gefunden. Die Syringomyelie geht weit seltener als andere Rückenmarks- und Hirnkrankheiten mit primärer Opticusatrophie einher. Während von Uhthoff bei multipler Sklerose etwa in der Hälfte der Fälle ein abnormer ophthalmoskopischer Befund ermittelt wurde, für Tabes in circa 18% der untersuchten Fälle eine Complication mit Sehnervenatrophie, bei progressiver Paralyse von Moeli und Ubthoff dieselbe in 8% der Fälle gefunden wurde, ist der partielle oder totale Sehnervenschwund bei reinen, nicht mit Tabes complicirten Fällen ganz ausserordentlich selten. Maixner fand unter 32 Fällen von Syringomyelie dreimal einfache Atrophie des Sehnerven. In fast allen meinen Beobachtungen wurde die Augenuntersuchung von specialistischer Seite vorgenommen und es wurden nur selten Anomalien des Augenhintergrundes entdeckt. Dieser Punkt dürfte von Wichtigkeit sein, im Zusammenhalte mit dem relativ sehr häufigen Befund ophthalmoskopischer, wenn auch nicht hochgradiger Veränderungen bei multipler Sklerose, weil ja die Krankheitsbilder in vielen Zügen übereinstimmen. Von noch grösserer Bedeutung ist der Umstand bei Berücksichtigung der Befunde von v. Düring und Frantas bei Lepra, wovon später mehr. In den mit Tabes complicirten Fällen ist bereits öfter Sehnervenatrophie constatirt worden, welche auf beiden Augen vollständig wurde, so dass eine totale dauernde Erblindung eintrat, wieder im Gegensatze zur multiplen Sklerose, bei welcher nach Charcot und Uhthoff totale Amaurose ein sehr seltenes Vorkommnis ist. Secundäre Atrophie des Sehnerven nach vorausgegangener Neuritis und Stauungspapille gelangte bereits mehrfach zur Beobachtung. Ich habe keine Angaben über partielle Verfärbung der Papille nach solchen Affectionen gefunden. Die Abblassung war stets eine totale.

Bisweilen (Berndt-Lichtheim) waren die Papillen bei sonst normalem Fundus grau verfärbt.

Im allgemeinen wird eine Veränderung des Fundus bei Syringomyelie entweder für Tumor oder für das Bestehen einer Complication

sprechen; selbstverständlich sind dabei angeborene Anomalien, wie markhältige Nervenfasern (Graf), ausgeschlossen.

Anomalien der lichtbrechenden Medien sind manchmal vorhanden. So sah ich in einem mit v. Frankl-Hochwart und Feuerstein untersuchten Falle einen angeborenen Schichtstaar.

In Bezug auf die Anomalien im Bereiche der Augenmuskeln bei Syringomyelie können drei Gruppen aufgestellt werden. 1. Nystagmus oder nystagmusähnliche Zuckungen; 2. Augenmuskellähmungen; 3. der Symptomencomplex im Gefolge der Sympathicuslähmungen.

Ein nicht unerheblicher Percentsatz von Syringomyelie bietet, wie Kahler seinerzeit aufmerksam machte, Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen dar. Nach dem Vorgange von Charcot, Friedrich, A. Gräfe u. a. sind Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen wohl von einander zu trennen. Unter letzteren sind dann nach Uhthoff ruckweise Bewegungen nach einer Seite von einem Ruhepunkte aus, unter ersteren hingegen fortwährende schwingende Bewegungen der Bulbi nach beiden Richtungen hin von einem Ruhepunkte aus zu verstehen. Eigentlicher Nystagmus kommt bei Syringomyelie im Vergleiche mit anderen Rückenmarksaffectionen und solchen der Medulla oblongata relativ häufig vor, und zwar oft bereits in den frühen Stadien der Erkrankung; mitunter tritt er erst später auf; er ist in der Regel an beiden Augen zugleich nachweisbar und äussert sich bald als Nystagmus horizontalis, verticalis, diagonalis oder rotatorius. Eine eigentliche Sehstörung wird durch ihn nur in wenigen Fällen veranlasst; so hatte im Falle von Kretz der Patient die subjective Empfindung, als schwankten die fixirten Objecte. Auch der Kranke Taylor's bot in sehr ausgeprägtem Maasse dieses subjective Gefühl dar. Auch Simon hebt hervor, dass die fixirten Objecte Scheinbewegungen ausführten. Gerade die Seltenheit der Beschwerden und die bei Syringomyelischen nicht häufiger als bei anderen Menschen vorhandenen Veränderungen der Sehschärfe und Accommodation sprechen für die Annahme, dass der Nystagmus nur relativ selten acquirirt sein dürfte; wahrscheinlich besteht er häufiger von frühester Kindheit an oder ist congenital.

Die nystagmusartigen Zuckungen der Bulbi sind bei Syringomyelie noch ein ungleich häufigeres Vorkommnis. Sie treten in den Endstellungen, und zwar besonders oft in den seitlichen Endstellungen auf und bestehen in kurzen, ruckartigen Bewegungen, welche stets bilateral und immer nur in associirtem Sinne erfolgen. Bei seitlicher Endstellung besteht nicht selten eine Combination von Horizontal- und Drehbewegungen des Bulbus (Stender, Simon), wie überhaupt auffallend oft Nystagmus rotatorius und nystagmusartige Zuckungen in den Krankengeschichten vermerkt sind (z. B. Jolly, Hammer, Hitzig, Brandt, u. a.). Bisweilen werden nystagmusartige Zuckungen nur beim Blicke nach einer Seite hin ausgelöst (z. B. O'Neill-Sinclair, Hitzig, Jolly). Interessant ist das bisweilen beobachtete Phänomen (H. Simon, eine eigene Beobachtung), dass bei associirten Bewegungen nystagmusartige Zuckungen auftraten, welche bei isolirten Bewegungen eines Auges in derselben Blickrichtung entfielen. Vielleicht ist in diesen Fällen eine Schädigung des hinteren Längsbündels vorhanden (?).

Welche Bedeutung dem Nystagmus und den nystagmusartigen Zuckungen bei der Syringomyelie zukommt, ist noch unklar. Die meisten Autoren sind darin einig, dass Nystagmus als Schwächesymptom der Augenmuskeln oder als eine Anomalie des Augenmuskeltonus (Rachlmann) aufzufassen sei, von Charcot und Parinaud an, welcher letzterer direct von einem paralytischen Augenzittern (Tremblement paralytique) spricht, bis auf neuere Autoren, welche sich mit dieser Frage befassten. Als ataktische Coordinationsstörung, wie ihn Friedreich in der nach ihm benannten Krankheit auffassen will, dürfte der Nystagmus bei Syringomyelie bei der relativen Seltenheit ataktischer Störungen kaum betrachtet werden. Wohl aber könnte für eine Reihe von Fällen mit Schmidt-Rimpler eine abnorme, durch die Veränderungen im Bulbus medullae noch erhöhte Reizbarkeit der Bewegungscentren im Mittel- und Kleinhirn als Ausgang für die unwillkürlichen, unregelmässigen, aber associirten Bewegungen der Augen angenommen werden. Viel hat auch die Hypothese Monakow's für sich, die diese Erscheinungen mit Erregungszuständen im centralen Höhlengrau um den Aquaeductus Sylvii in Verbindung bringt.

Die anatomische Begründung für den Nystagmus und die nystagmusartigen Zuckungen liegt bei der Syringomyelie noch sehr im argen. Kahler nimmt eine chronische Ependymitis, Roth eine Läsion des Aquaeductus Sylvii an, Kretz macht darauf aufmerksam, dass nach Landois Verletzungen des Corpus restiforme bei Thieren Nystagmus hervorrufen, und dass im Falle von Hallopeau die Höhle sich bis an das rechte Corpus restiforme erstreckt habe. Auch in einem meiner Fälle mit ausgesprochenem Nystagmus war das Corpus restiforme lädirt.

Diesen Annahmen, welche einen causalen Zusammenhang zwischen Syringomyelie und Nystagmus herzustellen versuchen, stehen Anschauungen gegenüber, welche wenigstens für einen Theil der Fälle den Nystagmus als zufällige Complication betrachten. Dieser Anschauung ist Neuhaus; Hoffmann meint ebenfalls, dass Nystagmus, welcher bei Individuen ohne anderweitige Bulbärerscheinungen beobachtet wird, nicht zum Bilde der Syringomyelie gehört. Diesen Annahmen gegenüber möchte ich das unverhältnismässig häufige Vorkommen von Nystagmus und nystagmusähnlichen Zuckungen betonen und die mitunter mit Bestimmtheit gemachten Angaben der Patienten, dass das Augenzittern sich erst im Laufe der Erkrankung entwickelt hat, hervorheben. Ich bin der Ansicht, dass der im Verlaufe der Syringomyelie auftretende Nystagmus oder die nystagmusartigen Zuckungen bei Fehlen anderer Hirn- oder Bulbärerscheinungen sowie localer Augenprocesse durch die Krankheit, respective durch einen sie so oft begleitenden Hydrocephalus bedingt sein dürften. Das häufige Vorkommnis abnormer Anlagen im Centralnervensystem bei Syringomyelie begünstigt vielleicht das Zustandekommen des Symptoms.

Berücksichtigt man die Seltenheit des Nystagmus bei anderen Hirn- und Rückenmarkserkrankungen mit Ausnahme der multiplen Sklerose, so dürfte eine Constatirung eines ausgesprochenen Nystagmus gegebenenfalls von grosser Wichtigkeit für die Stellung der Diagnose sein. Während der Nystagmus nach Uhthoff in circa 12% der Fälle von multipler Sklerose vorkommt, ist er bei Syphilis des Hirns und Rückenmarks schon selten

(2%)*) und noch viel seltener bei anderen Erkrankungen; bei Tabes ist er ein so seltenes Vorkommnis, dass Friedreich dasselbe bezweifelte. Allerdings habe ich in 50 Tabesfällen, die ich vor längerer Zeit genau daraufhin untersuchte, nur einmal ausgesprochenen Nystagmus und nur zwei- bis dreimal erhebliche nystagmusartige Zuckungen (aber nur bei Augenmuskellähmungen) gesehen; seither habe ich bei einer mehr als doppelt so grossen Zahl von Tabeskranken nie einen Fall mit deutlichem Nystagmus zu Gesicht bekommen, ebensowenig Uhthoff bei 50 Tabikern.

Nystagmusartige Zuckungen finden sich bei anderen Affectionen erheblich häufiger vor,**) es ist aber zu bedenken, dass gerade sehr ausgesprochene und häufige nystagmusartige Zuckungen bei der Syringomyelie eine grosse Rolle spielen und viel öfters zur Beobachtung gelangen als Nystagmus selbst, wenn sie auch nicht so häufig sind wie bei multipler Sklerose, bei welcher sie nach den übereinstimmenden Untersuchungen von Charcot und Uhthoff in circa der Hälfte der Fälle beobachtet werden. Bei der Syringomyelie habe ich unter 330 eigenen und Fällen der Literatur 51 Angaben über Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen gefunden; leider sind zumeist keine genaueren Beschreibungen vorhanden, nur aus 14 Beschreibungen geht hervor, dass es sich um Nystagmus handelt. Es sind also bei der Syringomyelie wenigstens in 15% der Fälle nystagmusartige Zuckungen und Nystagmus vorhanden. Zum Vergleiche mögen die von Niedergesäss aus Schöler's Klinik mitgetheilten Befunde dienen. Derselbe fand unter 20.000 Patienten 130 mit Nystagmus, welcher 120mal angeboren oder in den ersten Lebensjahren erworben war. Diejenigen Affectionen, von welchen eine möglichst genaue Abgrenzung wünschenswert erscheint, nämlich die Tabes sowohl als die Syphilis, bieten häufige und deutliche nystagmusartige Zuckungen zumeist nur bei Lähmungen von Augenmuskeln dar, während sie bei Syringomyelie auch ohne dieselben vorkommen.

Lähmungen der äusseren Augenmuskeln bei Syringomyelie habe ich in der Literatur 33mal gefunden; diese Fälle vertheilen sich auf 31 Patienten.***) Notizen über Augenmuskellähmungen findet man bei Rosenblath, Gowers, Tornow, Starr, H. Fr. Müller, Cohen, Loubovitsch, Lamacq, H. Simon, Arcangeli, Bullard-Thomas, O' Neill-Sinclair, Wilbrand-Sänger u. a. m. Ich habe diese Lähmungen und vorübergehenden Diplopien in 300 daraufhin durchgesehenen Fällen gefunden, also in circa 11%; daraus ergibt sich,

*) Uhthoff fand unter 250 Kranken mit Hirn-Lues vier mit Nystagmus, unter 100 eigenen Beobachtungen beobachtete er sechsmal nystagmusartige Zuckungen.

**) Offergeld (Ueber nystagmusartige Zuckungen bei Gesunden. Inauguraldissertation. Bonn 1893. findet allerdings dieselben bei Gesunden auch sehr häufig, Witkowski (Bewegungserscheinungen am Auge. Archiv für Psychiatrie, Band 11) gelegentlich; auch F. Schultze hat sie bei Nervengesunden gesehen und legt nur besonderen Wert auf auffällig hohen Grad und besondere Häufigkeit solcher Zuckungen; eine genaue Grenze zwischen physiologischem und pathologischem Verhalten dieses Phänomens lässt sich nach Schultze nur ausnahmsweise ziehen.

***) Dazu kommen noch vier Fälle von Abducenslähmung, welche Maixner in einer Tabelle erwähnt.

dass die Augenmuskellähmungen bei Syringomyelie unverhältnismässig seltenere Vorkommnisse darstellen als bei Tabes, bei welcher Uhthoff in circa 20% Augenmuskellähmungen gefunden hat, und bei multipler Sklerose, bei welcher von demselben Autor in 17% Parese constatirt wurde.

Die beobachteten Augenmuskellähmungen traten mitunter frühzeitig im Initialstadium der Syringomyelie auf und waren da nicht selten vorübergehender Natur, ohne in einem späteren Stadium wiederzukehren (Lamacq, Loubowitsch, eigene Beobachtungen, Jolly u. a.). In dieser Hinsicht besteht eine gewisse Analogie zwischen Tabes und Syringomyelie. Die Doppelbilder, respective die passageren Augenmuskellähmungen können zu wiederholtenmalen auftreten, bis sich die Paralysen stabilisiren; oft kehren sie auch in einem späteren Krankheitsstadium nicht mehr wieder. Die Abducentes werden besonders oft befallen (Arcangeli, H. Simon, Bullard-Thomas), bisweilen sogar doppelseitig, und findet sich ihre Erkrankung öfters mit der anderer Hirnnerven, besonders gleichseitiger, angegeben. Oculomotoriusaffectionen sind sehr viel seltener, bald complet und alle Aeste betreffend (O'Neill-Sinclair), bald nur im Bereiche des Lidhebers — Ptosis. Auf diese letzteren Processe legen Wilbrand-Sänger besonders Gewicht und betonen, dass sie von der bei Sympathicuslähmung vorkommenden Ptosis scharf zu trennen und von grossem diagnostischen Werte als Frühsymptom seien. Ein Theil der von Wilbrand-Sänger herangezogenen Fälle betrifft offenbar Sympathicuslähmungen; nichtsdestoweniger ist die Angabe der Autoren wohl zutreffend und auch das differentielle Merkmal wichtig, dass bei Ptosis infolge Sympathicusaffection in den Conjunctivalsack instillirtes Cocain keine Pupillenveränderung hervorruft.

In den meisten Fällen stellte sich die Lähmung erst in späteren Stadien zu gleicher Zeit mit anderen bulbären Symptomen ein. Es können einzelne Augenmuskeln befallen werden, oder Paresen einzelner Zweige des Oculomotorius bestehen, oder die so seltene Lähmung mehrerer Augenmuskeln sich entwickeln. Bei längerem Bestande kommt es dann zur Fixation und Retraction der gelähmten Augenmuskeln; manchmal erfasst der Process nacheinander die meisten Muskeln des Auges, das heisst, es kann sich ein Zustand entwickeln, welcher der Ophthalmoplegia chronica externa zuzuzählen ist.

Die Abducenslähmung ist die am häufigsten bei Syringomyelie beobachtete dauernde Lähmung. So ist in einem mir von Dr. Bernstein mitgetheilten, im Allgemeinen Krankenhause beobachteten, nicht publicirten Falle, bei welchem die Obduction die intra vitam gestellte Diagnose einer Syringomyelie bestätigt hatte, ausser einer Lähmung des Mundfacialis noch eine gleichseitige Lähmung des Abducens die einzige Hirnnervenaffection gewesen. Dieses Vorkommnis ist wohl am ehesten durch die Lage des Abducenskernes zu erklären, welcher im Bulbus medullae sich am tiefsten unter allen Augenmuskelkernen befindet und infolgedessen durch den von der Medulla spinalis aufsteigenden Process am ehesten betroffen wird, zumal der Kern in die Richtung des Spaltes fällt. Es darf auch nur diese Lähmung direct auf die Destruction des Kernes, respective der Abducensfasern durch die Syringobulbie bezogen werden, während dies für die partielle oder totale Oculomotorius- und

auch für die Trochlearislähmung unzulässig ist. Nach unseren jetzigen Erfahrungen sind nämlich die letztgenannten Paresen nicht durch Syringobulbie bedingt, welche sich nicht so weit cerebralwärts erstreckt, sondern durch Complicationen mit anderen Processen.

Die inneren Augenmuskeln weisen mitunter bei Syringomyelie sehr erhebliche Störungen auf. Abgesehen von der im Gefolge einer Sympathicuslähmung einsetzenden Miosis findet man mehrmals Angaben über reflectorische Pupillenstarre bei Syringomyelie. Weitaus die Mehrzahl der Fälle war aber mit progressiver Paralyse combinirt, so dass das Argyll-Robertson'sche Phänomen auf letztere bezogen werden muss. In einigen wenigen, bisher durch die Autopsie nicht verificirten Fällen, bei welchen weder begleitende progressive Paralyse noch Tabes anzunehmen war, ist das Phänomen gesehen worden, so von Bruttan, Berndt, Levi-Sauvineau, Dejerine-Mirallié, Preobrajenski, Maixner; in einer meiner Beobachtungen, bei welcher die reflectorische Pupillenstarre bereits im Beginne des Processes constatirt werden konnte, war eine complicirende Tabes vorhanden, welche auch durch die Autopsie sichergestellt wurde. In mehreren Fällen (Raichline, Cohen) war plötzliche Lähmung einer Pupille in Bezug auf Convergenz und Accommodation eingetreten. Vielleicht hat es sich in diesen Fällen um Hämorrhagien in das Höhlengrau gehandelt.

Pupillendifferenz ist ein bei Syringomyelie ausserordentlich häufiges Vorkommnis, auf welches bereits Kahler und in neuerer Zeit besonders Hoffmann aufmerksam gemacht haben. Eine Prävalenz einer Seite besteht nicht. Bruhl hat unter 36 Fällen das Symptom zehnmal angegeben gefunden. Ich habe unter 200 Fällen der Literatur dieses Symptom 24mal vorgefunden, ohne dass Sympathicuslähmung daneben bestanden hätte; rechnet man noch die durch Sympathicuslähmung bedingten Fälle hinzu, so erhöht sich die Ziffer auf 53, also auf mehr als 25%. Die Pupillendifferenz ist, wie eben bemerkt, oft dadurch bedingt, dass eine Sympathicuslähmung auftritt und als Folgezustand eine Veränderung der Pupille der gelähmten Seite nach sich zieht. Die Reaction auf Licht und Accommodation ist in der Regel vollkommen erhalten und hiedurch diese Form der Pupillendifferenz von den anderweitig vorkommenden gut unterschieden. Man findet aber in der Literatur Angaben über reflectorische Pupillenstarre und Pupillendifferenz bei Syringomyelie und Rückenmarkstumoren (Glaser, Schultze, Homén, Bruttan, Tornow, Oppenheim, Levi-Sauvineau, Berndt, Dejerine-Mirallié, Preobrajenski, Westphal jun.), also ein Verhalten, welches ganz ähnlich dem bei Tabes und progressiver Paralyse vorhandenen und wohl zumeist durch Combinationen mit einer der eben genannten Krankheiten bedingt ist. Vielleicht coincidiren noch andere Momente (Lues), denn es ist, wie auch Raymond annimmt, ausserordentlich unwahrscheinlich, dass die Syringomyelie die Ursache der reflectorischen Pupillenstarre sei. Es kann sich dieselbe, wie im Falle Dejerine-Mirallié, nur auf einer Seite vorfinden, ein Verhalten, welches ja auch bei Tabes und progressiver Paralyse vorkommt.

Die Lähmung des Sympathicus kann durch eine Läsion im obersten Brustmark hervorgerufen werden, da nach Dejerine-Klumpke

die in Betracht kommenden Fasern mit dem Ramus communicans des ersten Brustnerven das Rückenmark verlassen. Es wird aber bisweilen auch eine Halsmarkaffection eine Sympathicuslähmung erzeugen können. Kocher zeigte neuerlich, dass bei traumatischer Erkrankung des Halsmarkes Sympathicussymptome durch Schädigung der Fasern in ihrem Verlaufe von der Medulla oblongata bis zum obersten Brustmarke eintreten können.

Die Lähmung ist zumeist nur unilateral beobachtet worden (in einem meiner Fälle bestand eine bilaterale Lähmung). Sie ruft ausser den vasomotorischen Störungen im Gesichte noch folgende Anomalien von Seite des oculo-pupillären Apparates hervor: 1. Miosis, respective Differenz der Pupillen bei erhaltener Reaction. 2. infolge der Lähmung der glatten, an den oberen und unteren Augenlidern verlaufenden Muskelfasern Enge der Lidspalten. Diese Enge ist nicht durch eine Lähmung des Levator palpebrarum bedingt, denn der Kranke kann das Auge ohne Zuhilfenahme des Stirnfacialis nicht weit öffnen; sie kommt nicht nur durch Senkung des oberen, sondern auch durch Hebung des unteren Augenlides zustande; sie darf nicht mit der bei alten Facialislähmungen sich einstellenden Verengerung der Lidspalte verwechselt werden, bei der die pupillären Symptome fehlen. 3. Zurückgesunkensein des Augenapfels. Auch dieses Symptom ist durch Lähmung des von dem Sympathicus versorgten glatten Muskels — des Müller'schen — bedingt. 4. Veränderte Reaction der Pupille auf medicamentöse Einwirkung. Die Erweiterung der Pupille auf Cocaineinträufelung entfällt nämlich vollständig (Stieglitz, zwei eigene Beobachtungen) oder ist unvollkommen (eigene Beobachtungen, Wilbrand-Sänger); auf Atropineinträufelung, ebenso auf Homatropin reagirt die Pupille mit Erweiterung.

Fig. 23.



Sympathicuslähmung in einem Falle von Syringomyelie. Die Verengerung der l. Lidspalte sowie das Zurückgesunkensein des Bulbus sind auf dem Bilde erkennbar. Atrophie der Handmusculatur auf der Seite der Sympathicuslähmung.

Die Sympathicuslähmung befindet sich in der Regel auf jener Seite, auf welcher die Muskelatrophien und sensiblen Störungen stärker ausgesprochen sind, und stellt sich nicht selten frühzeitig als eines der initialen Symptome der Syringomyelie, besonders der cervicalen Form, ein. Sie ist ein ziemlich häufiges Symptom und findet sich unter 300 Fällen 46mal angegeben, also in in circa 15% der Fälle.

Alternirende Verengerung und Erweiterung einer Pupille bei Lichteinfall beschreibt Bouchaud. (Es handelte sich wohl um das den Ophthalmologen wohl bekannte Bild des „Hippus".)

Eine eingehendere Besprechung verdient wegen der Häufigkeit ihres Vorkommens die Affection des **Nervus trigeminus**. Ich fand ihn unter 200 Fällen der Literatur der letzten Jahre 17mal allein ohne Betheiligung anderer Hirnnerven afficirt, Lamacq sah unter 300 älteren Fällen 28 mit Symptomen von Seite des Trigeminus. Zeigen also schon diese Statistiken einen sehr hohen Percentsatz (unter 12 Fällen erkrankte stets in einem der Trigeminus als einziger von allen Hirnerven), muss derselbe in Wirklichkeit noch weitaus höher sein.*) Da die Symptome von Seite des Trigeminus oft erst als Späterscheinungen sich präsentiren, muss angenommen werden, dass ein Theil der in die Tabelle aufgenommenen Fälle noch in späteren Stadien (nach Abschluss der Tabelle) die Sensibilitätsstörung im Gesichte acquirirte. Und de facto ist in meiner Beobachtungsreihe, welche zum Theil durch eine Reihe von Jahren zeitweilig untersuchte Kranke betrifft, ein wesentlich höherer Percentsatz mit diesem Symptom behaftet.

Initialsymptome: Nicht selten wird die beginnende Erkrankung des Trigeminus durch heftige Schmerzen und quälende Parästhesien eingeleitet, welche zu diagnostischen Irrthümern Veranlassung geben könnten. Die Schmerzen können lange Zeit andauern; so litt ein Kranker Gilles de la Tourette's nicht weniger als 10 Jahre an Gesichtsneuralgien, einer meiner Kranken ebenfalls durch Jahre an demselben, furchtbar quälenden Symptome. Mehrere Kranke verlegten den Schmerz in die Zähne und klagten über lange anhaltende Zahnschmerzen, während die locale Untersuchung keinen Anhaltspunkt für eine Erkrankung der Zähne gab; einer meiner Kranken hatte sich mehrere Zähne wegen der Schmerzen extrahiren lassen; erst als die Schmerzen andauerten, liess er sich an der Klinik untersuchen, und es wurde die Syringomyelie gefunden. Die Schmerzen können dann blitzartig kommen, aber auch rasch ohne Therapie verschwinden. Die Parästhesien betreffen entweder den Schmerzsinn oder auch den Temperatursinn; nach meinen Erfahrungen sind Kälteparästhesien häufiger als Hitzeparästhesien im Gesichte. Einer meiner Kranken hatte stets eine Gesichtshälfte mit einem Tuche verbunden, weil er in ihr immerfort ein Gefühl von Eiskälte hatte.

Zu gleicher Zeit mit den Schmerzen und Parästhesien sind bisweilen Hyperästhesien nachweisbar, besonders solche auf dem Gebiete des Temperatursinnes; sie localisiren sich, ebenso wie etwa vorhandene Hyperalgesien, im allgemeinen an denselben Stellen, welche im weiteren Krankheitsverlaufe sensible Ausfallserscheinungen zeigen, occupiren also zumeist die weiter von der Mittellinie weg gelegenen Abschnitte des Gesichtes.

Es können sich aber auch weitgehende Störungen im Trigeminusgebiete in ganz schleichender Weise entwickeln; so wurde der Kranke Newmark's erst auf seine Analgesie aufmerksam, als ihm mehrere Zähne schmerzlos gezogen wurden.

Sensible Ausfallserscheinungen: Häufig findet man bei der Untersuchung Syringomyeliekranker weit vorgeschrittene sensible Lähmungserscheinungen im Trigeminusgebiete. Sie betreffen dann in der

*) In der That findet Maixner in seiner letzten Arbeit unter 34 eigenen Beobachtungen 18 mit Läsion des Trigeminus.

Regel eine Gesichts- und Kopfhälfte und schneiden in der Mittellinie scharf ab. Bisweilen aber kann man den Beginn der Erkrankung im Trigeminusgebiete und das Fortschreiten derselben beobachten und das jetzt umso häufiger, je öfter man Syringomyelie in relativ frühen Stadien diagnosticirt.

Wir haben früher dargelegt, dass, wie Lachr zuerst gezeigt hatte, bei Syringomyelie am Körper mit Ausnahme des Kopfes die Sensibilitätsstörungen im allgemeinen den segmentalen Typus erkennen lassen. Der gleiche Charakter der Sensibilitätsstörungen scheint auch, wie die Untersuchungen der letzten Jahre gelehrt haben, am Kopfe und im Gesichte obzuwalten. v. Sölder wies nach, dass das Fortschreiten des syringomyelischen Processes vom zweiten Cervicalis auf die spinale Trigeminuswurzel zuerst sensible Ausfallserscheinungen im Bereiche der behaarten Kopfhaut setze. Die Sensibilitätsdefecte begrenzen sich nach v. Sölder, dem auch Hahn beistimmt, mit Vorliebe mit bestimmten, in verschiedenen Fällen oft wiederkehrenden Linien, welche die proximale Grenze anzeigen, bis zu welcher die Erkrankung im Halsmarke, respective der Medulla oblongata vorgeschritten ist. Ich habe auch nach Hahn's auf meine Veranlassung unternommenen Untersuchungen neuerlich Fälle gesehen, welche die Anschauung v. Sölder's stützen, und auch in der älteren Literatur zu wiederholtenmalen Beobachtungen gefunden, welche in einzelnen Fällen als proximale Begrenzung von Sensibilitätsdefecten dergleichen oder ähnliche Linien, wie die v. Sölder's, darboten (Roth, Kahler, Bernhard). Letzterer Autor macht mit Recht unter Heranziehung weiterer Befunde aus der Literatur bei anderen Markläsionen die Conclusion, dass die bei Syringomyelie am Kopfe erhobenenen Begrenzungslinien der Sensibilitätsdefecte typische, bei organischen Läsionen des obersten Cervicalmarkes und der Medulla oblongata vorkommende Erscheinungen darstellen und als Ausdruck der Anordnung der sensiblen Hautbahnen dieser Abschnitte des Centralnervensystems anzusehen wären. Die eine der Begrenzungslinien (die „Sölder'sche" Scheitel-Ohr-Kinnlinie) entspricht, wie v. Sölder aus einer klaren Beobachtung Kocher's erschliesst, der oberen Grenze des zweiten Cervicalsegmentes; die proximal von dieser wichtigen Trennungslinie gefundenen Begrenzungslinien der Sensibilitätsdefecte könnten daher als Ausdruck einer segmentalen Gliederung im Trigeminuskerne gedeutet werden.

Den Verlauf der „Scheitel-Ohr-Kinnlinie" nach der Beschreibung v. Sölder's haben wir früher (pag. 48 u. 49) mitgetheilt. Ebenso das weitere Fortschreiten der Sensibilitätsdefecte im Gesichte.

Durch das weitere Vorrücken engt sich das noch gut empfindende Gebiet des Gesichtes concentrisch gegen die Nase zu ein, doch hat v. Sölder eine nur die Augen freilassende Linie als engste Grenzlinie klinisch beobachten können.

Deutlicher als jede Beschreibung dürfte der modificirte Abdruck der von v. Sölder abgebildeten Figur sein, auf welcher die in seinen Fällen erhobenen proximalen Grenzen von Sensibilitätsdefecten verzeichnet sind. (cf. Fig 6, pag. 49.)

Ich habe mich schon vor der ausführlichen Publication v. Sölder's mit den segmentalen Sensibilitätsgrenzen im Gesichte eingehender befasst und kann als Resultat meiner Untersuchungen Folgendes mittheilen: Die

von v. Sölder angegebenen Linien bildeten in mehreren meiner Fälle wie in denen Hahn's in ihrer Totalität oder streckenweise die Begrenzung von Sensibilitätsdefecten, jedoch fand ich nicht selten Abweichungen von denselben. Die Gesammtzahl der von mir eingehender auf segmentale Störungen im Trigeminusgebiete examinirten Fälle betrug 12.*) Die Aenderungen betrafen zum Theil die zeitliche Aufeinanderfolge der Entwicklung der Sensibilitätsdefecte. So war einmal die der Haargrenze

Fig. 24.

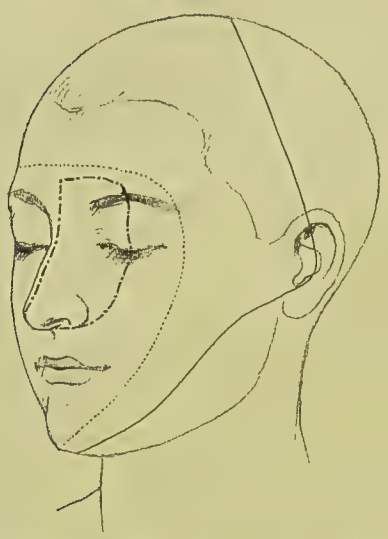


Fig. 25.



Begrenzungslinien von Sensibilitätsdefecten in verschiedenen Fällen von Syringomyelie meiner Beobachtung.

benachbarte Haut bereits analgetisch, während sonst im Bereiche der ganzen Gesichtshaut noch keine sensiblen Störungen nachweisbar waren; oder es war die Verlaufsweise der Linien eine andere. Eine schematische Darstellung von nur bei Syringomyelie beobachteten Sensibilitätsgrenzen im Gesichte wird diese Verhältnisse erläutern (cf. Fig. 6); bei einigen hier nicht herangezogenen Fällen waren die Grenzen nicht scharf und wegen der geringen Intelligenz der Kranken nicht mit Bestimmtheit zu eruiren.

Wie aus den Abbildungen ersichtlich ist, habe ich mehrmals Sensibilitätsstörungen gefunden, welche sich auf die Augenlider erstreckten. Bei dem Fortschreiten der Syringomyelie und der dadurch bedingten Einengung des empfindenden Gesichtsabschnittes wird beim Erreichen des äusseren Augenwinkels noch ein Theil der Stirnhaut, aber das Kinn zumeist nicht mehr empfinden. Die Begrenzungslinie zieht dann vom Mundwinkel in einem gegen das Ohr stark convexen Bogen zum äusseren Augenwinkel, oft ohne denselben ganz zu erreichen, und dann, den lateralen Abschnitt des Augenbrauenbogens durchbrechend, in sanft geschwungenem

*) Seit der Niederschrift dieser Zeilen habe ich noch eine ganze Reihe von Fällen untersuchen können, welche aber nur die früher gefundenen Verhältnisse bestätigten.

nach oben convexem Bogen zur Mittellinie. Die nächstfolgende, noch mehr proximal gelegene Begrenzungslinie ist sehr interessant. Sie zieht in einem meiner Fälle am Lidrande bis zur Mitte des oberen Augenlides, biegt dann scharf nach oben um, theilt dadurch das obere Augenlid in eine mediale und laterale Hälfte, ebenso den Augenbrauenbogen und mündet an der Stirne einerseits, am äusseren Augenwinkel andererseits in die früher beschriebene Linie ein. Ich habe diese Linie späterhin in vollkommen gleicher Weise in noch zwei Fällen beobachtet, so dass sie auch ein häufigeres Vorkommnis bei dem Fortschreiten des syringomyelischen Trigeminusprocesses darzustellen scheint.*) Man könnte sie vielleicht als „Stirn-Augenlid-Mundlinie" bezeichnen. In einem anderen, noch weiter vorgeschrittenen Falle verlief die Grenzlinie senkrecht auf die Lidspalte in einem nur mässig nach der Seite convexen Bogen, den Nasenflügel umgreifend, bis zur Berührungsstelle von Nasenscheidewand und Oberlippe, nach oben zu mitten durch den Augenbrauenbogen und dann, stark mit der Convexität gegen die Haargrenze zu gekrümmt, zur Mittellinie. Es wurde also in beiden Fällen die laterale Hälfte der Augenlider von der medialen durch die Grenzlinie abgetrennt, d. h. sie werden von verschiedenen Abschnitten des Trigeminuskernes versorgt.

Gleich Laehr, v. Sölder und Hahn habe ich die gefundenen Linien verwertet, gleichgiltig, ob sie die Grenze der Berührungsempfindung oder der Schmerz- oder der Temperaturempfindung repräsentirten, und bin ebenfalls der Anschauung, dass die Grenzlinien der Ausdruck einer segmentalen Anordnung der sensiblen Fasern im Trigeminusgebiete sind. Ganz rein kommen die eigentlichen segmentalen Grenzen bei Syringomyelie wohl deshalb nicht öfters zur Beobachtung, weil die anatomische Läsion selbst in kurzen Strecken sehr verschieden grosse Theile des Trigeminus schädigen kann und weil öfter ausser der Läsion der spinalen Wurzel noch eine solche der cortico-bulbären Verbindungen durch den anatomischen Process hervorgerufen werden dürfte.

Immerhin zeigt die Syringobulbie die (offenbar auch anderen centralen Erkrankungen zukommende) Eigenthümlichkeit, dass Hautabschnitte gleichzeitig erkranken, die verschiedenen Aesten des Trigeminus angehören, und von einem und demselben (dem ersten) Aste versorgte Hautterritorien einerseits zu den am frühesten, andererseits zu den am spätesten erkrankenden Gebieten gehören. Ich habe aus diesem Verhalten in Bezug auf die Anordnung im Trigeminuskerne nachfolgende Schlussfolgerung gezogen: Ein grosser Theil des Stirnastes des Trigeminus bezieht von den am meisten distal gelegenen Ganglienzellen seine Fasern und ebenso auch von dem am meisten proximal gelegenen Kernabschnitte des Trigeminus für das vom Nervus nasociliaris und ethmoidalis versorgte Hautgebiet sowie für einen ganz kleinen Abschnitt der Stirnhaut, welcher unmittelbar über dem Augenbrauenbogen und am meisten medial liegt. Die Ganglienzellengruppen, welche mit dem dritten Aste des Trigeminus in Verbindung stehen, liegen mehr distal, die für den zweiten Ast mehr proximal, zum Theil mit denen für den ersten Ast beisammen. (cf. schematische Darstellung Fig. 26.)

*) In zwei weiteren Fällen habe ich den gleichen Verlauf dieser Linie gefunden. (Anm. während des Druckes).

Während die soeben geschilderten Verhältnisse ziemlich constant zu sein scheinen, stellen die anderen bei weitem nicht so regelmässige Befunde dar. In mehreren Fällen waren der harte Gaumen und die Gingiva in den vordersten Abschnitten zuerst afficirt, während in einer Serie anderer die weit nach hinten und seitlich gelegenen Theile der Gaumenschleimhaut und des Processus alveolaris (hintere Fläche) schon zu gleicher Zeit Sensibilitätsstörungen aufwiesen wie die correspondirenden Abschnitte an der vorderen Fläche des Processus alveolaris und der Wangenschleimhaut; die vorderen Gaumenabschnitte waren in diesen Beobachtungen noch frei von Sensibilitätsstörungen. Auch an der Zunge finden sich oft schon zu gleicher Zeit Sensibilitätsstörungen wie an den lateralen Partien der Gesichtshaut. In der Mehrzahl der Fälle fand ich zuerst die hinteren Abschnitte der Zunge afficirt, während die vorderen frei waren, seltener das umgekehrte Verhalten. Die Zungenränder blieben auffallend lange frei von Sensibilitätsstörungen.

Die Empfindungsstörung ist nicht selten partiell wie an der Haut, es kann also die Schmerz- und Temperaturempfindung zu gleicher Zeit oder jede für sich in den angegebenen Bezirken gestört sein, während die Berührungsempfindung unverändert ist.

Da ein gewisser Parallelismus zwischen den sensiblen Störungen an der Schleimhaut und der Haut besteht, wir die letzteren auf Grund schwerwiegender Momente für segmentale (auch im Bereiche des Trigeminus) halten müssen, dürfte der Schluss wohl kein zu kühner sein, dass es sich auch hier an der Schleimhaut um segmentale Sensibilitätsstörungen handelt. Wir sind wohl auch weiters berechtigt anzunehmen, dass die stets zuletzt gleichzeitig erkrankten Haut- und Schleimhautabschnitte von denselben Höhen der Medulla oblongata aus mit sensiblen Elementen versorgt sind. Da ich mehrmals eine Mundhälfte in Bezug auf Schmerz- und Temperaturempfindung ganz insensibel fand, während auf der entsprechenden Gesichtshälfte noch die Haut neben der Nase frei von Sensibilitätsstörungen war, kann vielleicht der Rückschluss gezogen werden, dass in diejenigen Ebenen des Bulbus medullae, in welche die den Nasenrücken, die Nasenflügel und die angrenzenden Abschnitte der Wangenschleimhaut versorgenden Nervenfasern einstrahlen, keine Fasern mehr gelangen, welche die Sensibilität der Mundhöhle vermitteln.

Wir wissen bisher nicht, welchen absoluten Höhen die einzelnen segmentalen Sensibilitätsgrenzen im Gesichte entsprechen, wir können nur sagen, dass die eine Grenze einem höheren oder tieferen Abschnitte des verlängerten Markes oder Halsmarkes entspricht als die andere; das Gleiche gilt von den Störungen der Sensibilität an der Mundschleimhaut. Wir können daher durch Vergleich mit den Hautstörungen und der relativ frühzeitigen, umfangreichen Schädigung nur erklären, dass anscheinend die distalen Theile der Trigeminuswurzel mit der sensiblen Versorgung der Mundschleimhaut, und zwar für Berührungs-, Schmerz- und Temperaturempfindung betraut sind.

Der Cornealreflex ist nur selten vermindert oder aufgehoben (z. B. im Falle von Jolly, Hitzig, Dejerine, eigene Beobachtungen); es hängt dies damit zusammen, dass complete Anästhesie einer Gesichtshälfte selten ist. Auch Aenderungen des Niesreflexes sind bei Syringomyelie nur ausnahmsweise (Cartaz beobachtete in drei Fällen Anästhesie

der Nasenschleimhaut bei Freibleiben von Riechstörungen) beobachtet (Th. Hitzig, eine eigene Beobachtung, Pitres-Lamacq).

Zu wiederholtenmalen findet man Angaben in der Literatur über Veränderungen der Secretion der Thränen- und Speicheldrüsen, für welche letztere vielfach der Trigeminus als Secretionsnerv angesprochen wird.

Bisher hat man nur Steigerung der Thränensecretion, und zwar einseitige, beschrieben. Die Steigerung war beim Weinen deutlich zu erkennen und betraf die Seite des Gesichtes, auf welcher Sensibilitätsstörungen bestanden (Fälle von Fürstner-Zocher, Dejerine-Mirallié, Lamacq). Im Falle von Pal war auf reflectorischem Wege (von der Nase aus) auf der linken Seite die Thränensecretion reichlicher als auf der rechten. Vielleicht ist es von Wichtigkeit zu betonen, dass bei der unzweifelhaft centralen Ursache des Thränenflusses in mehreren Fällen der Facialis vollkommen frei war, da vor kurzem von einem so competenten Autor wie Krause die Anschauung vertheidigt wurde, dass der Facialis der Secretionsnerv der Thränendrüse wäre.

Ueber die Secretionsanomalien der Speicheldrüsen wollen wir später sprechen.

Trophische Störungen im Gefolge der Trigeminusaffection gelangen sehr selten zur Beobachtung. Eine neuroparalytische Hornhauterkrankung wurde nach einer mündlichen Mittheilung von Dr. Bernstein beobachtet; die Hornhaut war in diesem Falle vereitert, die Sensibilität der betreffenden Gesichtshälfte erloschen. In einem Falle Rotter's ist ohne weitere Beschreibung nebenher erwähnt, dass Patient an einer bilateralen Keratitis neuroparalytica gelitten hätte (Motivirung?). Die ausserordentliche Seltenheit dieses Vorkommnisses bei Syringomyelie wird nach den neuerlichen Untersuchungen Krause's nicht Wunder nehmen, da in den Fällen dieses Autors selbst bei vollständiger Anästhesie der Hornhaut keine besonderen Schutzmaassregeln erforderlich waren, um das Auge vor einer Keratitis neuroparalytica zu bewahren.

In anderen vereinzelten Fällen fielen die Haare in kurzer Zeit aus, die Zähne wurden locker, die Alveolarfortsätze atrophisch.

Ueber die Hemiatrophia faciei haben wir an anderer Stelle gesprochen.

Ganz auffällig selten im Vergleiche zu der so häufigen Erkrankung des sensiblen Quintus ist die Affection der motorischen Portion des Trigeminus. Hoffmann findet einmal Schwäche der Kaumusculatur einer Seite. Ich habe das Gleiche beobachtet; in demselben Falle war auch der Facialis der gleichen Seite schwer geschädigt, was auf den hohen Sitz der Syringobulbie hinwies. A. Stein fand sogar völlige Lähmung der Portio minor trigemini einer Seite. (Fraglicher Fall.)

Ist schon die Schwäche der Kaumusculatur ein seltenes Symptom, so gilt dies noch weit mehr von der Atrophie dieser Muskeln. Ich habe vor nicht langer Zeit einen Kranken mit doppelseitigem, fast completem Schwunde des Musculus temporalis in der Wiener Gesellschaft der Aerzte demonstrirt; dieser Fall scheint bisher ein Unicum zu sein.

Isolirte krampfhafte Erscheinungen im Bereiche der Kaumusculatur (Trismus) habe ich bei einem Kranken mehrmals beobachtet; Grasset sah tonische Massetercontractur in seinem Falle.

Als anatomische Grundlage der Symptome von Seite des Trigeminus muss wohl eine Erkrankung der spinalen Quintuswurzel, ihrer zugehörigen Substantia gelatinosa und vielleicht auch der benachbarten Substantia reticularis angesehen werden. Die Spaltbildung erstreckt sich zumeist in typischer Weise in diese Gebilde, sie mehr weniger schwer destruirend; nicht selten bleibt auch bei grossen Höhlenbildungen ein Theil der Wurzel erhalten und mag vielleicht auf diesen Umstand die oft fehlende oder geringe Schädigung der Berührungsempfindung im Gesichte zurückzuführen sein.

Nur ausnahmsweise erstreckt sich der Spalt so weit cerebralwärts, dass der motorische Trigeminuskern leidet, daher die seltene Erkrankung der Portio minor im Verlaufe einer Syringobulbie. Aber sogar von der geringen Zahl der bisher beobachteten Fälle scheinen nicht alle den gleichen Entstehungsmechanismus dieser Lähmung dargeboten zu haben. In einem meiner Fälle war trotz Parese der Kaumusculatur keine Spaltbildung oder Gliose im Bereiche des motorischen Trigeminuskernes, und die Lähmung konnte wohl nur als Druckwirkung des vorhandenen Hydrocephalus auf Kern oder Wurzeln erklärt werden.

Der **Facialis** ist nicht selten im Verlaufe einer Syringobulbie afficirt. Lamacq fand unter 300 Fällen der Literatur achtmal Facialisparese, also in nicht ganz 3%. Nach meinen Erfahrungen und den in der Literatur niedergelegten Beobachtungen dürfte das Percentverhältnis noch erheblich höher sein; allerdings lässt sich nach den Mittheilungen oft schwer erkennen, ob nicht angeborene geringe Differenzen in der Innervation des Facialis mitspielten. (Ob die auffallend hohe Ziffer Maixner's, 6 Fälle unter 34 eigenen Beobachtungen, dadurch ihre Erklärung findet, wage ich nicht zu entscheiden.)

Es ist nicht sichergestellt, ob bei gleichzeitig vorhandener centraler Trigeminusaffection Aenderungen der Motilität im Bereiche der Gesichtsmuskeln durch eine Störung der Sensomobilität im Sinne Exner's zustande kommen. Bei peripheren Trigeminusaffectionen haben Erb, Oppenheim, Krause u. a. solche Bewegungsanomalien beschrieben. In einem meiner Fälle war möglicherweise eine schlechtere motorische Innervation einer Gesichtshälfte durch die sehr erhebliche, auch die Berührungsempfindung betreffende Sensibilitätsstörung bedingt.

Die Facialislähmung betrifft bald den Mundfacialis allein (Raymond, Rieder u. a.), bald sind alle Aeste desselben paralytisch (selten), und besteht Lagophthalmus. Die Lähmung ist im Gegensatze zu den bei der progressiven Bulbärparalyse vorkommenden fast stets einseitig und zieht, wie eben erwähnt, bisweilen den Orbicularis orbitae in Mitleidenschaft (H. F. Müller, Grasset, Raymond, eigene Beobachtungen), bekanntlich ein Verhalten, welches der progressiven Bulbärparalyse nicht zukommt. Hingegen findet sich bisweilen wie bei der Bulbärparalyse der Ausfall bestimmter Functionen, ohne dass sonst schon eine Lähmung nachweisbar wäre (Unmöglichkeit zu pfeifen im Falle Weintraud's). Die Lähmung kann, wenn sie den Mundfacialis betrifft, transitorisch sein (Lamacq, eigene Beobachtungen), sogar zu wiederholtenmalen sich zeigen und zurückgehen, bis sie sich stabilisirt. Muskelatrophie in den betroffenen Muskeln stellt sich zumeist erst ziemlich spät ein, kann aber ganz erhebliche Grade erreichen. Secundärcon-

tractur nach alten Lähmungen ist mehrmals beschrieben, so von Grasset. Ich habe eine erhebliche Secundärcontractur bereits in zwei Fällen gesehen. In beiden war die Lidspalte auf der Seite der Lähmung infolge der Contractur verengt. In dem einen Falle stellte sich ein Tic im Bereiche der gelähmten Gesichtshälfte ein, der sich bei Erregungen steigerte.

Der Facialis ist mechanisch nicht häufiger übererregbar als bei anderen Nervenkrankheiten. F. Schultze hat bei einem Kranken ein ausgesprochenes Facialisphänomen beobachtet, ich habe es bereits mehrmals bei Syringomyelie gesehen.

Die elektrische Untersuchung der gelähmten Gesichtsmuskeln ergibt oft normalen Befund oder einfache Herabsetzung der Erregbarkeit. Ausgesprochene Entartungsreactionen wurden von Grasset und mir in vereinzelten Fällen gefunden; Baurowicz fand den Nervus facialis in seinem Falle galvanisch unerregbar.

Die Entwicklung der Facialislähmung erfolgt oft sehr langsam, bisweilen aber äusserst rasch, apoplektiform. Bei einem meiner Kranken mit Syringobulbie war die Facialislähmung überhaupt das erste Symptom der Erkrankung; weitaus häufiger aber ist die Facialislähmung erst in einem relativ späten Krankheitsstadium vorhanden. Ist sie durch Spaltbildung in der Medulla oblongata veranlasst, so sind immer noch andere Bulbärnerven derselben Seite klinisch und anatomisch geschädigt. Findet sich die Facialislähmung als einzige Hirnnervenlähmung vor, so ist an eine Combination der Syringomyelie mit einem anderen Krankheitsprocesse zu denken. So war in zwei meiner zur Obduction gelangten Fälle die Facialislähmung das einemal durch eine Tabes, das anderemal durch Hydrocephalus bedingt; in einem dritten Falle hatte eine Meningitis tuberculosa eine Facialislähmung hervorgerufen. In anderen Fällen waren syphilitische Hirnprocesse (Nebelthau) oder progressive Paralyse (Kaiser und Küchenmeister) die Ursache der Facialisparese.

Die Facialisparese entwickelt sich fast regelmässig auf der Seite der stärkeren Sensibilitätsdefecte am Rumpfe. Gekreuzte Lähmungen (Facialis—Extremitäten) kamen bei Syringomyelie bisher nicht zur Beobachtung.

Die Lähmung kann durch Kernläsion oder durch directe Schädigung des intrabulbären Facialisstammes bedingt sein — der Spalt reicht dann so hoch cerebralwärts; häufiger ist sie aber durch die complicirenden anatomischen Processe veranlasst.

Mittheilungen über Facialislähmungen bei Syringomyelie findet man in den Arbeiten von Schultze, Hoffmann, Westphal, Grasset, Chabanne, Cohen, Schlesinger, H. Fr. Müller, Mann, Lewin, Raichline, Raymond, J. Rieder, Baurowicz, Huismans, Maixner.

Recht häufig bestehen Störungen, welche den **Kau-** und **Deglutitionsapparat** betreffen. Wir wollen zuerst die den Hypoglossus betreffenden Anomalien besprechen und diesen erst die anderweitigen des Mastications- und Deglutitionsapparates anschliessen.

Oefters entwickeln sich die Lähmungserscheinungen im Bereiche der Zungenmusculatur allmählich. Die Zungenspitze weicht nach der paretischen Seite ab. In zwei eigenen Beobachtungen und in einer

Roth's war diese Abweichung der Zunge durch lange Zeit das einzige bulbäre Symptom. In anderen Fällen (Roth, Hoffmann, Macfarlane, Starr, eigene Beobachtungen) waren durch lange Zeit nur fibrilläre Zuckungen in der Zunge ohne anderweitigen Functionsausfall vorhanden. Es kann die Läsion dabei stehen bleiben oder es schliessen sich erst weitere Erscheinungen an, welche zu einer Hemiatrophia linguae führen. Eine nicht atrophische, ausgesprochene Zungenlähmung ist bisher bei Syringomyelie nicht beschrieben. Anfangs erscheint die afficirte Zungenhälfte hypertrophisch, gedunsen, vielleicht, wie manche Autoren meinen, bedingt durch Nachlass des Muskeltonus; die erkrankte Zungenhälfte ist dann anfangs oft dicker, allmählich wird sie dünner, schlaffer, aber der Muskelschwund geht nicht gleichmässig vor sich, sondern streckenweise, so dass es an einzelnen Stellen zur Bildung von Gruben und Grübchen kommt. Die Schleimhautoberfläche wird zu gross für die verringerte Muskelmasse, und es faltet sich die Mucosa bisweilen erheblich; nur selten bleibt letztere auf der atrophischen Seite glatt und glänzend (Huismans). Fibrilläre Zuckungen sind in der Regel ziemlich reichlich, nur auf die eine atrophirende Zungenhälfte beschränkt; bald occupiren sie die ganze Hälfte, bald sind sie auf einzelne Theile localisirt (vordere Theile im Falle von Wiersma). Die stark verdünnte und schmale atrophische Hälfte erscheint in vorgeschrittenen Fällen wie ein Appendix an die normale angelegt. Die Raphe ist anscheinend weit nach der kranken Seite hin über die Mitte zu verschoben, jedoch ist diese Verschiebung nur scheinbar. Wird die Zunge herausgestreckt, so beschreibt die Raphe zumeist einen Bogen, dessen Concavität nach der gelähmten Seite zu liegt. Die Zungenspitze weicht beim Herausstrecken nach der gelähmten Seite zu ab; ein Abweichen nach der gesunden Seite hin, wie dies Dinkler beschreibt, habe ich bisher nicht gesehen, auch nicht in der Literatur der Syringomyelie beschrieben gefunden. Beim Oeffnen des Mundes liegt die Zunge zumeist gerade, manchmal auch gekrümmt am Mundhöhlenboden; einen Hochstand des Zungengrundes habe ich bisher nicht beobachtet, auch bei anderen (z. B. bei Th. Hitzig) den ausdrücklichen Vermerk gefunden, dass auch der Zungengrund atrophisch war; jedoch ist oft ein Tieferstehen der atrophischen Zungenhälfte vorhanden (H. F. Müller, eigene Beobachtungen).

Die elektrische Untersuchung ergibt bald normales Verhalten (Th. Hitzig), bald einfache Herabsetzung für den faradischen oder galvanischen Strom (H. Fr. Müller, Maixner) bis zur ausgesprochenen Entartungsreaction.

Was die Bewegungsfähigkeit der Zunge anbelangt, so ist bisweilen der geringe Ausfall willkürlicher Bewegungen bemerkenswert; nur manchmal klagen die Kranken, dass sie beim Essen durch die Zungenlähmung gehindert werden (wenn Speisen unter die Zunge gerathen). Die Sprache kann trotz erheblicher Zungenatrophie normal sein.

Das Symptom der Hemiatrophia linguae kann bisweilen in relativ frühen Stadien des Spinalleidens vorhanden sein (besonders in Fällen mit humeroscapularem oder bulbärem Typus), häufiger entwickelt es sich erst in späteren Krankheitsperioden.

Die absolute Häufigkeit ist früher, wie dies auch Lamacq angibt, zweifellos unterschätzt worden; es dürfte auch jetzt noch nicht allgemeiner bekannt sein, dass Zungenaffectionen, besonders Hemiatrophie, zu den häufigeren Erscheinungen bei Syringomyelie gehören. Lamacq sammelte unter Beibringung zweier neuer Fälle 15 Fälle der Literatur (leider ohne die Namen der Autoren anzuführen); ich kenne weitere *) Fälle von Th. Hitzig, Lachr, Macfarlane, Raymond, Maixner, C. Mayer, Stender, A. Stein, Wiersma, Cartas, Ascoli, Huismans, ausserdem frühere Beobachtungen von Schultze, Hoffmann, Cohen, Lewin, Chabanne, Graf, H. Fr. Müller, Tambourer, Stein u. a. Ich habe allein nicht weniger als sechs Fälle, Maixner vier beobachtet, so dass die Zahl der bisher beschriebenen Fälle von Hemiatrophia linguae bei Syringomyelie um 35 herum betragen dürfte, eine stattliche Zahl, wenn man bedenkt, dass die Zungenerkrankung leicht übersehen wird und oft nur ein zufälliger Befund ist.

Die anatomische Veränderung, welche der Hemiatrophia linguae zugrunde liegt, kann zweierlei Art sein: Entweder wird der Hypoglossuskern durch den Spalt, respective die Gliose (vielleicht auch Gliomatose) destruirt, oder es werden die Hypoglossusfasern vom Spalte durchbrochen. Bisweilen combiniren sich beide Veränderungen, zumeist ist aber nur erstere vorhanden, welche in der Regel dadurch entsteht, dass der Spalt weiter dorsalwärts und gegen die Mittellinie zu ragt als in der Norm. Solcher Befunde gibt es mehrere. So fand Schultze Atrophie des Hypoglossuskernes, ebenso ich und Lamacq Degeneration desselben, Rosenblath Vernichtung der Kerne beider Seiten durch Tumorbildung. Hervorhebenswert ist der Umstand, dass bisweilen der Hypoglossuskern anatomisch schwer geschädigt ist, ohne klinische Symptome hervorzurufen. So war in einem Falle von Hatschek das Fasernetz in den dorsalen und lateralen Partien des Hypoglossuskernes auf der einen Seite weitaus schwächer als auf der anderen. Rossolimo meinte, dass der Zustand der Hemiatrophia linguae auf ein Zugrundegehen der trophischen Fasern in der spinalen Trigeminuswurzel zurückzuführen sei. Diese interessante, durch das Thierexperiment gestützte Hypothese dürfte hier nicht zutreffen, da die spinale Trigeminuswurzel oft bei Syringomyelie leidet, ohne eine Hemiatrophia linguae hervorzurufen.

Auffallend oft combinirt sich mit dem halbseitigen Schwunde der Zunge eine halbseitige Lähmung der Gaumen- und Kehlkopfmusculatur, ein Befund, der Koch und Marie veranlasst hatte zu denken, dass dem Hypoglossuskerne weit grössere motorische Functionen zukämen, als nur die Zunge zu innerviren.

Die Lähmungen sind sehr oft transitorischer Natur und können sich als erstes Symptom einer Hirnnervenerkrankung zeigen. Unter heftigem Schwindel stellen sich oft erschwertes Schlucken und Regurgitation durch die Nase, häufig auch Stimmveränderung ein. Bisweilen ist der Schluckact derart behindert, dass gewisse Cautelen nothwendig sind, um ihn durchzuführen (Hinunterstossen der Speisen mit dem Finger oder

*) Nach der Veröffentlichung Lamacq's bekannt gewordene Beobachtungen

einem Stiele, bestimmte Drehungen (Rotter) oder Neigungen des Kopfes), sonst bleiben entweder die Speisen liegen oder sie kommen sogar, wie in einem Falle Rieder's, wieder in den Mund hinauf. Nach kürzerer oder längerer Zeit können die Schlingbeschwerden vollkommen schwinden (z. B. Baurowicz, eigene Beobachtungen) und sich später (nach Monaten oder Jahren) wieder zeigen. Auch dann müssen sie sich nicht stabilisiren; sie kommen und verschwinden noch zu wiederholtenmalen, zuletzt werden aber doch zumeist die Schlingbeschwerden dauernde. In anderen Fällen entwickeln sich die Störungen ziemlich spät, sogar als terminales Symptom (Hoffmann, eigene Beobachtungen). Der Entstehungsmodus kann aber in jedem Stadium entweder schleichend oder, was sehr häufig ist, apoplektiform sein, zumeist unter Mitbetheiligung anderer Bulbärnerven; davon später noch mehr.

Die Gaumenlähmung ist fast stets halbseitig und regelmässig auf der Seite der Lähmung der Schlundmusculatur sowie der Kehlkopf- und Zungenaffection, so dass aus der Gesammtheit der Erscheinungen das von Erben beschriebene Bild der halbseitigen Bulbärparalyse resultirt. Die Lähmung des Gaumensegels ist bald nur angedeutet und dann nur aus dem Symptome der Regurgitation von Flüssigkeiten durch die Nase sowie aus dem nasalen Timbre der Sprache (Dimitroff) zu erschliessen, bald vollkommen ausgebildet mit Zurückbleiben und Tiefstand der Gaumensegelhälfte beim Phoniren; auffälligerweise fehlt bisweilen auch bei ausgebildeter Parese des Velums der nasale Timbre der Sprache (Druault). Die Uvula ist manchmal schon in der Ruhelage nach der gesunden Seite verzogen (Simon, F. Rieder, Maixner). Stender sah in seinem Falle auch fibrilläre Zuckungen im Gaumensegel, ich sah rhythmische Zuckungen im paretischen Velum. Ueber die Configuration der Rachenhöhle bei halbseitiger Lähmung der Schlundmusculatur liegen sehr wenige Angaben vor. In einem meiner Fälle, in welchem ich auf diese Verhältnisse geachtet habe, wurde durch Verziehung der paretischen Hälfte der hinteren Rachenwand die Rachenhöhle auf der Seite der Lähmung verengt.

Die Sensibilität der Rachenhöhle leidet ebenfalls oft erheblich. Es kann schon in frühen Stadien, zweifellos ohne gleichzeitige motorische Lähmungserscheinungen, Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung an der hinteren Rachenwand und am Gaumensegel sich einstellen. Es wurde auch Dissociation der Empfindungsqualitäten an diesen Schleimhäuten beobachtet, so von Cartaz Verlust der Temperaturempfindung, von Macfarlane Thermoanästhesie des Pharynx bei erhaltener Berührungsempfindung. Auch die Reflexe können dann häufig selbst durch energische Manipulationen nicht erzielt werden (weder Brech- noch Würgreflexe). Der elektrische Befund hat an der Musculatur des Gaumens normale Verhältnisse oder einfache Herabsetzung für den galvanischen Strom ergeben (Th. Hitzig). Häufiger ist die Störung dann halb- wie doppelseitig ausgesprochen und unterscheidet sich also hiedurch nicht unwesentlich von ähnlichen Störungen bei der progressiver Bulbärparalyse. Jedoch muss betont werden, dass motorische Störungen ganz ohne sensible nicht so selten vorkommen.

Die Lähmungserscheinungen in der Mund- und Rachenhöhle sind zumeist ohne gleichzeitige Betheiligung des Facialis vorhanden, also wohl

nicht von letzterem abhängig. Lähmung der hinteren Rachenwand und des Gaumensegels sowie des Kehlkopfes können gleichzeitig vorhanden sein, jedoch auch jede für sich vorkommen; es geht daraus hervor, dass jeder dieser Mechanismen seine besondere centrale Repräsentation besitzt, aber alle (bei der Häufigkeit der acuten gleichzeitigen Erkrankung) in der Medulla oblongata ungemein nahe bei einander gelagert sein dürften.

Lamacq sammelte 22 Fälle der Literatur mit Deglutitionsbeschwerden; die Zahl der Beobachtungen ist seither sehr erheblich gewachsen; ich nenne unter anderen nur Baurowicz, Stender, Maixner, Raymond, Rieder, meine Beobachtungen.

Ueber die anatomische Grundlage der Lähmungen wollen wir bei der Discussion der Kehlkopfstörungen sprechen.

Wir gelangen zur Besprechung der Störungen von Seite des **Kehlkopfes,** welche bei Syringomyelie nicht selten vorhanden sind. Ich habe im Jahre 1893 die bis dahin bekannt gewordenen Fälle zusammengestellt und das klinische Bild der Kehlkopfstörungen bei Syringomyelie in seinen Grundzügen zu skizziren versucht. Seither habe ich eine grössere Zahl neuer Beobachtungen sammeln können, es sind zu den Fällen in der Literatur noch weitere hinzugekommen, es haben sich mehrere Autoren mit dem Thema eingehender beschäftigt (Cartaz, Druault, Herbert, Tilley, Baurowicz, Weintraud), so dass die jetzige Beschreibung auf einem reichlicheren Material basirt, ohne dass im wesentlichen eine Aenderung der damals vorgebrachten Sätze vorgenommen werden musste.

Die Störungen lassen sich in sensible und motorische trennen. In vielen Fällen finden sich Erscheinungen sowohl von Seite des sensiblen als auch des motorischen Apparates vor.

Die sensiblen Störungen können subjectiver oder objectiver Natur sein. Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes und der Kitzelempfindungen sind den ersteren zuzurechnen. Sie scheinen nicht häufig vorzukommen. Ich habe bei vielen meiner Kranken auf diese Störung inquirirt und nur selten eine bejahende Antwort erhalten. In einem derartigen Falle ist selbstverständlich erst das Vorhandensein anatomischer Kehlkopfstörungen auszuschlisesen.

Auf objective Sensibilitätsstörungen ist oft nicht untersucht worden, jedoch liegt, wenn ich meine eigenen Fälle in Betracht ziehe, ein genügend grosses Material zur Beurtheilung dieser Frage vor. Bei diesen Störungen können in Betracht kommen und wurden in meinen Fällen geprüft: die Auslösung der laryngealen Reflexe, das Vorhandensein einer Berührungs- und Schmerzempfindung und des Gefühles für Wärme und Kälte. Da es beträchtliche individuelle Unterschiede gibt, können nur ganz grobe Sensibilitätsstörungen als pathologisch erachtet werden.

Die laryngeale Reflexerregbarkeit war in nicht wenig Fällen erheblich herabgemindert, ja völlig erloschen, so in einem Falle von H. Fr. Müller (von Ziemssen untersucht), in mehreren meiner Beobachtungen (eine von diesen von Prof. Chiari, zwei von Prof. v. Schrötter untersucht), bei einem Patienten Raymond's, Macfarlane's. Die Herabminderung der Reflexerregbarkeit kann, wie ich in einem vor kurzem beobachteten Falle gesehen habe, auf eine Larynxhälfte

beschränkt bleiben (ohne gleichzeitiges Vorhandensein einer Hysterie), selbst bei vollkommenem Fehlen motorischer Paresen; auch Cartaz berichtet über solche Beobachtungen; in einem Falle von Th. Hitzig rief die Berührung des linken (gelähmten) Stimmbandes keinen Reflexhusten, wohl aber die des rechten hervor.

Die Aufhebung der Larynxreflexe, besonders die einseitige, muss keineswegs immer von Fehlschlucken durch mangelhaftes Anlegen der Epiglottis gefolgt sein, wohl aber dürfte dies für viele Fälle gelten, denn häufiges Verschlucken ist gerade eine Angabe, die oft von Syringomyelischen gemacht wird. Oft ist das „Verschlucken" nur eine transitorische Erscheinung und gehört als solche besonders oft zu den bulbären Frühsymptomen der Syringomyelie. Die Veränderung der Reflexerregbarkeit kann zu einem verspäteten Hustenparoxysmus führen; in zwei meiner Fälle war der spontane und reflectorisch ausgelöste Husten im Laufe der Krankheit vollkommen verloren gegangen. Die Erklärung hiefür steht mir noch aus (Affection des dorsalen Vaguskernes?).

Die Schmerzempfindung ist bisweilen im Larynx erheblich herabgesetzt, so in zwei meiner Fälle, von denen einer von Prof. Chiari untersucht wurde. (In diesem Falle bestanden keine motorischen Anomalien.) Ebenso war in einem meiner Fälle Verlust der Temperaturempfindung an einer (motorisch normalen) Larynxhälfte vorhanden.

Bei Syringomyelie können sensible und motorische Störungen am Kehlkopfe unabhängig von einander vorkommen.

So bestanden in den Fällen von Raichline, Chabanne, Schmidt, Baurowicz, Cartaz und in mehreren meiner Beobachtungen nur bedeutende motorische Störungen, während die Sensibilität, wie in der Literatur ausdrücklich hervorgehoben wird und auch von mir constatirt wurde, durchaus intact war. Auch bei motorischen Störungen kann die Sensibilität dauernd erhalten bleiben. In einem von Prof. v. Schrötter im Jahre 1889 genau untersuchten Falle mit Recurrenslähmung fand ich noch nach mehr als acht Jahren die Kehlkopfsensibilität ungestört.

Was die Häufigkeit der sensiblen Kehlkopfstörungen anbelangt, so besagen darüber die Angaben Cartaz', welcher 18 Fälle von Syringomyelie untersucht hat, Folgendes: Er findet in elf Fällen Aenderung der Sensibilität (viermal Erlöschen der Reflexe, siebenmal mehr minder deutliche sensible Störungen). Cartaz meint, dass sensible Störungen (im Rachen und Larynx) häufiger sind als motorische. Ich glaube, dass bei Nichtberücksichtigung der hysterischen Individuen die motorischen Störungen gegenüber den sensiblen überwiegen.

Die motorischen Anomalien lassen zumeist eine gewisse Gesetzmässigkeit nicht verkennen. Man kann sie ähnlich wie bei Tabes dorsalis in drei Gruppen bringen: 1. ausgesprochene Lähmungserscheinungen; 2. eigenartige Bewegungen der Stimmbänder; 3. Hustenparoxysmen (Larynxkrisen).

Was nun die erste Gruppe anbelangt, so muss man allerdings auf zumeist nur unvollständige Mittheilungen recurriren, welche nichtsdestoweniger erkennen lassen, dass die Lähmung in der Regel das ganze von einem Recurrens versorgte Muskelgebiet betrifft, selten nur die Stimmritzenerweiterer (Postici) allein ergreift. Neben den zahlreichen Beob-

achtungen, welche das Vorhandensein einer einseitigen Recurrenslähmung darthun, gibt es auch vereinzelte Beobachtungen, bei welchen eine doppelseitige Affection des Recurrens vorlag (Brunzlow, Schmidt, zwei meiner Fälle, Baurowicz, Druault). In zwei dieser Fälle (Druault, Fall von Hajek und mir) bestand eine doppelseitige Lähmung der Stimmritzenerweiterer (Postici), in den anderen lag eine Recurrenslähmung einer Seite und Posticuslähmung der anderen vor. Allerdings sind die meisten Befunde so aphoristisch gehalten, dass aus denselben nur sehr vorsichtige Schlussfolgerungen gezogen werden dürfen. Die fortgesetzten Untersuchungen der letzten Jahre haben uns wertvolle Aufschlüsse über die Entwicklung syringomyelischer Kehlkopflähmungen gebracht, jedoch bedarf diese Frage noch weiterer Studien.

Sehr wichtig ist der Umstand, dass auch nach dem Bekanntwerden grösserer Ziffern das Prävaliren der einseitigen Kehlkopfstörungen gegenüber den doppelseitigen stets sicherer wird. Ich finde nur in sieben Fällen der Literatur, darunter in zwei eigenen, doppelseitige motorische Larynxaffectionen; ein Fall von diesen ist eigentlich nicht zu rechnen, da die Kehlkopfaffection nach dem Ergebnisse der anatomischen Untersuchung nicht auf Rechnung einer Syringobulbie zu setzen ist. Diesen sechs Fällen stehen 42 gegenüber, in welchen nur an einer Larynxhälfte motorische Anomalien vorhanden waren. Es kommt also auf etwa acht Fälle mit Störungen der Larynxmotilität immer nur einer mit Befallensein beider Hälften. Dieses Zahlenverhältnis findet seine Erklärung in den anatomischen Verhältnissen; es wird, wie bereits erwähnt, zumeist nur eine Bulbushälfte von der Spaltbildung betroffen. Die Lähmung selbst ist zumeist eine complete Recurrenslähmung, bisweilen aber nur eine Posticuslähmung, welche jedoch mit Vorliebe in eine complete Recurrenslähmung übergeht. Die beiden Larynxhälften erkranken gleich häufig. Ich finde bei Durchsicht der Literatur 18mal die rechte und 17mal die linke Larynxhälfte erkrankt angegeben. Ausserordentlich oft verbindet sich mit der Recurrenslähmung eine gleichseitige Lähmung der Gaumen- und Schlundmusculatur.

Man kann demnach aus dem vorhergehenden Material die folgenden wichtigen Sätze ableiten: Die syringomyelischen Kehlkopflähmungen sind charakterisirt durch die complete Parese eines Recurrens und die sie zumeist begleitende halb- und gleichseitige Gaumensegel- und Schlundlähmung; Posticuslähmungen stellen zumeist ein vorübergehendes Stadium dar und finden sich, wenn überhaupt, in der Regel nur auf einer Seite vor; auch die Posticuslähmung verbindet sich mit Vorliebe mit dem Symptomencomplexe einer halbseitigen Bulbärparalyse.

Ein seltener Befund ist die Parese der Aufrichter der Epiglottis; dieselbe wurde neben anderen Kehlkopflähmungen zweimal beobachtet, das einemal von Raichline (Befund erhoben von Krauss), das zweitemal wurde sie von Prof. v. Schrötter bei einem oft untersuchten Patienten erst wenige Tage vor dem Tode constatirt. In diesem Falle aber dürfte die Lähmung nach dem Ergebnisse der von mir vorgenommenen anatomischen Untersuchung durch bulbäre Tabes hervorgerufen worden sein.

Vergleicht man die bisher bekannt gewordenen Ergebnisse mit denen bei Tabes, so ergeben sich Differenzen nach mehrfachen Richtungen. Die tabischen Kehlkopflähmungen sind zumeist, wie Burger in seiner ausgezeichneten Monographie nachgewiesen hat, Posticuslähmungen, bedeutend seltener Recurrenslähmungen. Die Affection ist sehr häufig doppelseitig. Burger bemerkt auf Grund seiner Untersuchungen: Die doppelseitige Posticuslähmung ist die tabische Kehlkopflähmung par excellence. Die seit der Publication Burger's mitgetheilten Fälle tabischer Kehlkopflähmungen haben nicht dazu beigetragen, diese Anschauungen zu modificiren. Auch in den jüngsten Publicationen wird weitaus häufiger die doppelseitige Affection der Stimmritzenerweiterer mitgetheilt als irgend eine andere Kehlkopflähmung.*) Begreiflicherweise ruft diese Art der Lähmung (doppelseitige Posticusparalyse) in reinen Fällen keine Störungen der Phonation hervor, beeinflusst aber nicht selten den Respirationsact sehr wesentlich, indem die Stimmbänder bei jeder tiefen Inspiration aneinanderschlagen, infolge der Lähmung der Glottiserweiterer aber nur sehr langsam wieder auseinandergehen. Der geübte Untersucher wird oft bereits aus dem inspiratorischen Stridor bei vollkommen erhaltener Phonation die richtige Diagnose stellen können. Im Gegensatze hiezu nehmen aber bisher in der Reihe der syringomyelischen Kehlkopfsymptome Störungen der Sprache (Rauhigkeit, Heiserkeit der Stimme, völlige Aphonie) den ersten Platz ein, während schwere Respirationsstörungen anscheinend zu den seltenen Vorkommnissen gerechnet werden müssen. In einem der Fälle (Druault) mit recht erheblichen Respirationsbeschwerden, welche sogar im Schlafe vorhanden waren, wurden dieselben durch eine doppelseitige Posticuslähmung hervorgerufen, in einigen anderen Beobachtungen durch Verengerung der Glottis infolge der Fixation eines gelähmten Stimmbandes. In einem meiner Fälle bestand das bemerkenswerte, schon von Eulenburg bei der Tabes signalisirte Ereignis, dass eine bilaterale Posticuslähmung ohne wesentliche Athembeschwerden getragen wurde.

Das verschiedene Verhalten der Larynxaffectionen bei den in Rede stehenden Krankheiten erklärt sich aller Wahrscheinlichkeit nach aus den ganz differenten anatomischen Befunden beider morbider Processe. Die Syringobulbie ist zumeist unilateral, die anatomische Bulbäraffection bei Tabes bilateral. Bei ersterer werden durch die Spaltbildung und Gliose die Vaguskerne (Nucleus ambiguus und dorsaler Vaguskern) häufig vollkommen destruirt, bei der Tabes ist die Zerstörung der Kerne selten so erheblich und bietet andere anatomische Bilder dar als bei Syringobulbie. Bei letzterer Affection concurrirt endlich nicht selten eine periphere Nervenläsion. Neuritis der Nervi recurrentes kann sogar allein bei Integrität der Kernregion die Lähmung veranlassen, während bei Syringomyelie eine solche Neuritis bisher nicht nachgewiesen wurde (nur Degeneration des Nervus recurrens nach Kernläsionen).

Auch die Recurrenslähmung bei Syringomyelie lässt dieselben Stadien erkennen wie eine centrale Recurrenslähmung aus anderen Ursachen;

*) v. Schlesinger: Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie der Kehlkopfstörungen bei Tabes dorsalis (Wiener klinische Wochenschrift, 1894, Nr. 26 und 27).

zuerst scheint Posticuslähmung aufzutreten, der dann rasch complete Recurrenslähmung folgt (Hoffmann, Baurowicz, eine eigene Beobachtung). Das vielleicht oft nur kurze Stadium der Posticuslähmung dürfte man bei dem Umstande, dass wiederholte Kehlkopfuntersuchungen bei Syringomyelie zumeist nicht vorgenommen werden, häufig übersehen, da eine einseitige Posticuslähmung ganz symptomlos verlaufen kann.

Die Häufigkeit der Kehlkopflähmungen ist eine ganz erhebliche. Unter meinen Fällen allein sind in 12 Fällen motorische Lähmungen festgestellt worden.*) Die percentuelle Zahl der Larynxparesen in meinen Fällen würde aber zweifellos noch erheblich grösser werden, wenn man nur die usque ad exitum beobachteten Kranken berücksichtigt, da ja, wie früher erwähnt, diese Störungen oft erst in progressen Krankheitsstadien auftreten. Unter den 18 von Cartaz untersuchten Fällen finde ich fünf mit motorischen Lähmungserscheinungen des Larynx. Unter Berücksichtigung der oben angeführten Momente, weiters des Umstandes, dass nur wiederholt vorgenommene Larynxuntersuchung vor dem Uebersehen der Parese schützt, andererseits aber der Thatsache, dass viele atypische Syringomyelieformen, welche nach ihrer medullären Localisation nie zu laryngealen Störungen führen können, zumeist in vita überhaupt nicht diagnosticirt werden, möchte ich annehmen, dass mindestens 15 bis 20% aller Syringomyeliekranker im Verlaufe ihres Leidens eine motorische Kehlkopfstörung acquiriren. Bisher sind gegen 70 Fälle motorischer (und sensibler) Larynxstörungen bekannt, und die Zahl ist noch im rapiden Anstiege. Für manche Formen erhöht sich dieses Percentverhältnis noch sehr erheblich. So sind bei primärer Syringobulbie nur ausnahmsweise keine Kehlkopfstörungen vorhanden; bei dem humeroscapularen Typus der Syringomyelie sind Larynxparalysen ein recht häufiges Vorkommnis, sie sind offenbar durch die Localisation des Processes im oberen Halsmarke und die dadurch viel grössere Leichtigkeit der Propagation des Leidens auf die Medulla oblongata bedingt.

In der zeitlichen Aufeinanderfolge der Symptome bei Syringomyelie nehmen die Kehlkopflähmungen mitunter den ersten Platz in der Reihe der Bulbärerscheinungen, sogar unter sämmtlichen Symptomen, ein. In einem meiner Fälle hatte der Kranke nur wegen seiner Heiserkeit die Klinik aufgesucht. Der Kranke von Baurowicz bot durch eine Reihe von Monaten nur laryngeale Störungen dar, bis sich später noch andere entwickelten; eine Patientin Berndt-Lichtheim's wurde im sechsten Lebensjahre heiser und bot erst später anderweitige Symptome von Syringomyelie dar. Auch Cartaz erzählt, dass bei einem Kranken bald nach Beginn seines Leidens sich laryngeale Störungen entwickelten. Man darf aber bei der Beurtheilung vieler anderer Fälle, in denen die Larynxaffection als Frühsymptom imponirte, nicht vergessen, wie oft die Syringomyelie schon deutliche klinische Erscheinungen setzt, ohne dass der Träger des Leidens eine Ahnung von seiner Affection hat, und dass seine Aufmerksamkeit dann erst durch den so häufigen apoplektiformen Beginn oder das acute Fortschreiten der Bulbärsymptome geweckt wird.

*) Maixner findet unter 34 eigenen Fällen sogar 13mal motorische Kehlkopflähmungen.

Die Art des Auftretens ist oft eine langsam schleichende. Der Kranke bemerkt, dass seine Stimme allmählich rauher und heiserer wird, und das Sprechen mit grösserer Anstrengung verbunden ist als früher. Recht häufig aber, wie bereits mehrmals erwähnt, kann die Larynxstörung plötzlich unter Begleitung anderer allgemeiner und localer Bulbärsymptome einsetzen und in wenigen Stunden sich voll entwickeln. Manchmal ist auch eine schubweise, unter heftigen Schwindelanfällen erfolgte Progression beschrieben. Derartige Fälle sind unter anderen mitgetheilt von Th. Hitzig, Rieder, H. Fr. Müller, Hoffmann, Lamacq, Maixner, Raichline, mir.

Der Verlauf der Lähmungen ist oft ein ausserordentlich chronischer. Ich kenne einen Kranken, bei dem vor mehr als elf Jahren eine Larynxhemiplegie festgestellt wurde, bei einem anderen habe ich selbst vor sieben Jahren eine Recurrenslähmung constatirt. Bei beiden Kranken ist die Larynxlähmung unverändert. Vorübergehende Muskellähmungen kommen bisweilen zur Beobachtung; nach den anamnestischen Angaben der Kranken (Rückgang einer im Verlaufe einer acuten Progression aufgetretenen Heiserkeit mit Rückbildung anderer Bulbärsymptome) dürften sie sogar häufiger sein, als man bisher aus den laryngoskopischen Untersuchungen weiss.

Zu wiederholtenmalen war eine sehr erhebliche Atrophie eines Stimmbandes eingetreten, im ganzen seltener, als man erwarten sollte, da die Kernregion des Vagus durch den Process direct leidet. So war in dem Falle von Müller und Meder das gelähmte (linke) Stimmband von abnormer Dünnheit (die Nekroskopie zeigte, dass der linke Musculus crico-arytaenoideus sehr viel dünner, heller, mehr gelblich war als der rechte; weitere Angaben fehlen). Auch in den Fällen von Schmidt und Hoffmann bestand eine sehr erhebliche Atrophie eines Stimmbandes; in dem Hoffmann's wurde der Befund an anatomischen Präparaten controlirt. In einer Beobachtung von Cartaz (welche auch von Raymond publicirt ist) wird betont, dass das gelähmte Stimmband auffallend schmal, der Rand stark verdünnt war; auch in zwei anderen Fällen von Cartaz bestand ein ähnlicher Befund, ebenso in mehreren meiner Beobachtungen. Eine Grössenveränderung des Stimmbandes im anderen (anteroposterioren) Durchmesser beschreiben Dejerine-Mirallié (Verkürzung des Stimmbandes).

Von selteneren laryngoskopischen Befunden bei Syringomyelie seien folgende erwähnt: Eigenartige Bewegungsanomalien der falschen Stimmbänder. Raichline beschreibt dieselben: Es treten zuckende Bewegungen des falschen Stimmbandes sowohl beim ruhigen Athmen als auch beim Versuche zu intoniren auf. In einem meiner Fälle bewegte sich der Aryknorpel der gelähmten Seite beim Inspirium mit kleinen ruckweisen Bewegungen. In einem anderen, früher von mir beschriebenen Falle hatte Prof. v. Schrötter folgende Beobachtung gemacht: Ein Stimmband (das nicht gelähmte) machte beim Intoniren regelmässig eigenartig zuckende Bewegungen. Auf der gelähmten Seite führte der Aryknorpel bei tiefem Inspirium kleine, ruckweise Locomotionen aus.

In dem soeben erwähnten Falle erwies die genauere anatomische Untersuchung, dass die Bulbärerkrankung auf Rechnung einer begleiten-

den Tabes zu setzen war. Dies lehrt uns, stets an die Möglichkeit zu denken, dass die Kehlkopfaffectionen bei Syringomyelischen bisweilen ebenso wie die anderen Hirnaffectionen durch begleitende Krankheiten veranlasst sein können.

Was nun die Symptome von Seite des sogenannten äusseren Astes des Accesorius anbelangt, welche sich sonst so oft bei Kehlkopfaffectionen finden, wäre zu bemerken, dass sie vorhanden sein können, aber nicht vorhanden sein müssen. Andererseits finden sich gerade bei Syringomyelie oft nur Symptome (Lähmungen) im Bereiche des äusseren Astes, während der Larynx frei ist. Sehr auffallend war mir der Umstand, dass von den beiden vom äusseren Aste versorgten Muskeln der Musculus cucullaris sehr viel häufiger erkrankt, während der Musculus sterno-cleidomastoideus zumeist nicht erheblich mitgenommen wird. Auch vom Musculus cucullaris bleibt oft ein oberer Antheil vollkommen frei von Atrophie. Es spricht dies wohl für die oft discutirte doppelte Innervation des Cucullaris in dem Sinne, dass die verschiedenen Portionen desselben von verschiedenen Rückenmarkssegmenten ihre Hauptversorgung erhalten. Das relativ häufige Freibleiben der oberen Cucullarisportion und des Sterno-Cleidomastoideus erklärt sich dann in der Weise, dass diese Muskeln, respective Muskelabschnitte, von höheren Segmenten des Halsmarkes innervirt werden als der andere Theil des Kapuzenmuskels. In den höheren Abschnitten des Cervicalmarkes finde ich nun bei Syringomyelie besonders oft ein Verschontbleiben der Vorderhörner (etwa vom dritten Cervicalsegmente nach aufwärts zu), und dieser häufige anatomische Befund wäre wohl recht gut mit den auch so oft beobachteten klinischen Erscheinungen in eine Parallele zu bringen.

Das fast typische anatomische Verhalten der Syringobulbie erklärt die auffallende Häufigkeit der Kehlkopfaffectionen und mancher begleitenden Erscheinungen (halbseitige Gaumensegellähmung, Hemiatrophia linguae). Bei der oft constatirten gleichzeitigen Erkrankung im Vagus- und Glossopharyngeusgebiete lassen sich wohl die anatomischen Befunde nur ausnahmsweise zur Beantwortung der Frage heranziehen, wie die Innervationsverhältnisse am weichen Gaumen beschaffen sind. Es sprechen nun bisher die Befunde entschieden dagegen, dass die Innervation des Gaumensegels etwas mit dem Facialis oder mit Kernen zu thun habe, welche caudal von der Pyramidenkreuzung gelagert sind. Es wird umso grössere Vorsicht bei Beurtheilung der Verhältnisse geboten sein, da bereits mehrmals (z. B. von Hatschek) bei eigens darauf gerichteten Untersuchungen keine klinischen Symptome trotz Destruction des Vaguskernes infolge von Syringobulbie beobachtet wurden.

Bei der ziemlichen Monotonie der Befunde scheint mir eine genaue Mittheilung aller, da sie ja nun besser bekannt sind, nicht mehr geboten.*) Beobachtungen über motorische oder sensible Larynxlähmungen sind unter anderen mitgetheilt von: Arcangeli, Baurowicz, Berndt-Lichtheim (2 Fälle), Brunzlow (2 Fälle), Cartaz-Raymond (9 Fälle), Chabanne, Dejerine-Mirallié, Druault, Gottstein, Hitzig, Hoffmann (2 Fälle), Jolly, Kretz, Laehr, Macfarlane

*) In der ersten Auflage sind die bis dahin bekannt gewordenen Fälle ausführlich mitgetheilt.

(2 Fälle), Maixner (13 Fälle), Herm. Fr. Müller, Fr. Müller, Raichline, Rieder, A. Schmidt, Schrader, H. Simon, Sölder, Stein, Tambourer, Tilley, Weigel, Wetzel, Wiersma, mir (12 Fälle).

Nachfolgend sind mehrere der interessanteren Befunde mitgetheilt:

Baurowicz: 31jähriger Kranker. Krankheitsbeginn mit rauher Stimme. Bei der Untersuchung fiel ausser dem Larynxkatarrhe noch die ruckweise Abduction des linken wahren Stimmbandes auf, welche dauernd vorhanden war. Nach einem halben Jahre war das linke Stimmband nahe der Mittellinie fixirt, das rechte bewegte sich gut und legte sich bei der Phonation an das linke an. Sonst keine anderen krankhaften Symptome. Nach kurzer Zeit Regurgitation von Getränken durch die Nase. Zu dieser Zeit: Gaumensegellähmung rechts, das rechte Stimmband wird nicht mehr ganz abducirt, kommt aber bei der Phonation noch bis zur Mittellinie. Allmählich entwickelte sich nun eine doppelseitige Posticuslähmung; bei der Phonation spannten sich beide Stimmbänder an, sonst blieben sie unbeweglich; die Basis der dreieckigen Glottisspalte betrug 2 *mm.* Tracheotomie wegen acuter Laryngitis erforderlich. Nun erst traten Symptome an der rechtsseitigen Körperhälfte (Parese des Beins, Parästhesien der rechten Hand) auf, es stellten sich Deglutitionsbeschwerden (Steckenbleiben der Bissen) ein. $1^1/_2$ Jahre nach Krankheitsbeginn bildete sich die rechtsseitige Gaumensegellähmung zurück, das rechte Stimmband aber wurde in der Mittellinie vollkommen fixirt; der innere Rand des linken Stimmbandes zeigte eine leichte Concavität, die sich beim Phoniren durch Anspannen ausglich. Die Sensibilität wie die Reflexerregbarkeit der Schleimhäute des Gaumens, des Rachens und des Kehlkopfes blieben stets normal. Nach einem weiteren Jahre glich sich die Concavität des linken Stimmbandes beim Phoniren nicht mehr aus.

O. Brunzlow: Ueber einige seltene, wahrscheinlich in die Kategorie der Gliosis spinalis gehörende Krankheitsfälle. (Inauguraldissertation. Berlin 1890.)

1. Fall: Frau. Beginn der Erkrankung im 34. Lebensjahre. Linksseitige Parästhesien von Anbeginn. $1^1/_2$ Jahre etwa nach der Erkrankung Heiserkeit.

April 1887: Patientin klagt über Schlingbeschwerden; die linke Gaumenhälfte steht tiefer wie die rechte und hebt sich beim Phoniren nicht, die rechte ein wenig. Die Gaumen- und Rachenreflexe sind aufgehoben; bei einem mit Wasser vorgenommenen Schluckversuch kommt Patientin sofort ins Husten. Die Sprache ist heiser. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt eine vollständige linksseitige Lähmung und rechtsseitige Parese der Musculi cricoarytaenoidei post. lat. und interarytaenoidei: Das linke Stimmband bleibt in Cadaverstellung unbeweglich stehen, das rechte wird weder genügend ad- noch abducirt.

Im weiteren Verlaufe (zwei Jahre Beobachtung) Zunahme der Allgemeinerscheinungen. Kehlkopf bleibt unverändert.

Derselbe Fall ist (nach Oppenheim) von Bernhardt (Archiv für Psychologie, Band 23) einige Jahre später beschrieben worden.

2. Fall: 34jähriger Arbeiter. Sein Leiden begann vor zwei Jahren mit „Brennen“ im rechten Arme. Nach mehreren Monaten entwickelten sich Heiserkeit und eine langsam, aber stetig zunehmende Schwäche im rechten Arme und Beine. Anästhesie dieser Gliedmassen.

„Der linke Gaumenbogen steht bedeutend höher als der rechte und hebt sich beim Phoniren um ein Geringes, während der rechte absolut ruhig bleibt. Beim Essen und noch mehr beim Trinken treten häufig Verschlucken und Husten ein; Regurgitation durch die Nase findet nicht statt. Die Stimme ist heiser; bei längerem Phoniren eines hohen Tones hört man ein deutliches Tremuliren. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt eine Lähmung der Thyreo-arytaenoidei interni und der Cricoarytaenoidei posteriores: beim Phoniren bleibt zwischen den Stimmbändern ein bald ovalärer, bald dreieckiger Spalt, bei der Inspiration verharren dieselben in Adductionsstellung.“

Chabanne: Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue (Thèse de Bordeaux, 1891, Obs. XV).

34jährige Frau. Skoliose seit 14 Jahren. Muskelatrophien am rechten Arme und Beine. Trophische Störungen an der rechten Hand. Hemiatrophia linguae (rechtsseitig) und gleichseitige Hemiatrophia facialis. Gaumenlähmung.

„Die ganze Mundschleimhaut mit Ausnahme der des Gaumensegels zeigt eine Hypästhesie auf Stiche an der rechten Seite. Die Berührungsempfindung der Larynxschleimhaut und die Reflexe (Husten- und Würgreflex) sind auf beiden Seiten erloschen. Brennen wird wie ein leichter Nadelstich verspürt. Es besteht keine Stimmbandlähmung."

Cartaz: Note sur les troubles laryngés dans la Syringomyélie (Annales des maladies de l'oreille, du larynx etc. 1895).

Observation I. 51jähriger Kranker. Die ehemals sonore Stimme wurde vor mehreren Jahren zu gleicher Zeit mit dem Krankheitsbeginne rauh. Die Sensibilität des Gaumensegels und der hinteren Rachenwand ist sehr vermindert, namentlich rechts im Bereiche der Temperatur-, weniger der Berührungsempfindung. Keine Anästhesie der Larynxschleimhaut, aber sehr deutliche Herabsetzung der Larynxreflexe. Das rechte Stimmband kann infolge der Parese der Abductoren nicht gut nach aussen treten. Bei der Phonation treten die Stimmbänder gut zu einander.

Observation V. 29jähriger Mann. Syringomyelie seit vier Jahren. Stimme normal. Keine motorischen Larynxstörungen. Die Störungen der Sensibilität sind sehr ausgesprochen. Beinahe vollständige Anästhesie des Gaumensegels, des Pharynx und Larynx. Erloschensein der Pharynx- und Larynxreflexe.

Observation VII. (Ausführlich von Raymond publicirt.) 58jähriger Kranker. Die Störungen der Stimme sind beinahe im Krankheitsbeginne vor 6—7 Jahren gekommen und waren damals fast deutlicher als jetzt. Die Stimme ist rauh. Complete linksseitige Recurrenslähmung. Das rechte Stimmband überschreitet beim Phoniren die Mittellinie und legt sich an das linke, gelähmte an. Das linke Stimmband ist deutlich atrophisch, verdünnt. Die Sensibilität des Gaumensegels und Pharynx, wie die von diesen Schleimhautbezirken auslösbaren Reflexe sind sehr herabgesetzt. Die Temperaturempfindung ist in diesem Bereiche vorhanden.

Hoffmann: Syringomyelie (Sammlung klin. Vorträge, Neue Folge Nr. 20, Fall 4). 34jähriger Maler, bereits vor 15 Jahren bemerkte er Analgesie der Hände (Stich in den Vorderarm vorausgegangen). Seit sechs Jahren Stimme rauh; Parästhesien im Rachen, schmerzlose Panaritien, Kyphoskoliose, Muskelatrophien des rechten Armes und rechten Beines, syringomyelische Dissociation der Sensibilität, Atrophie der Zunge, Salivation, Lähmung verschiedener Hirnnerven.

„Die Stimme ist belegt und die Sprache etwas näselnd. Für die unreine Stimme konnte Prof. Jurass schon vor einiger Zeit eine rechtsseitige Posticuslähmung nachweisen, während jetzt eine so gut als complete rechte Recurrenslähmung besteht. Die reflectorische Erregbarkeit des Rachens ist gering."

Hoffmann: Zur Lehre von der Syringomyelie (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 3. Band, Fall 9).

Kranker mit mehrfacher Hirnnervenlähmung, deren Entwicklung genau verfolgt werden konnte. Muskelatrophie an den Armen Lähmung des Schmerz- und Temperatursinnes daselbst. Skoliose.

Rechte Zungenhälfte atrophisch, rechtsseitige complete Recurrenslähmung, Lähmung des rechten Gaumenbogens, Fehlen des Gaumensegelreflexes. Stimmband atrophisch.

Die Obduction ergab einen Spalt in der Medulla oblongata, welcher einen Theil des Hypoglossus- und Vaguskernes zerstörte und sich in der Richtung der Vagusfasern bis fast zur Pia mater nach aussen erstreckte. Der Nervus hypoglossus dexter bis auf einige Fasern degenerirt; die Musculatur der rechten Zungenhälfte in Degeneration begriffen. Der Nervus recurrens dexter stark degenerirt. Die Muskelfasern des rechten Stimmbandes zum Theile geschwunden, zum Theile atrophisch. Die Degeneration ist weiter vorgeschritten als in der Zunge.

Druault: 22jähriges Mädchen mit typischen Sensibilitätsstörungen an der oberen Körperhälfte und Steigerung der Sehnenreflexe, aber Fehlen von Muskelatrophien, starker Dyspnoe seit mehr als Jahresfrist, welche zuerst auf einen Kropf bezogen wurde, aber nach dessen Exstirpation andauerte. Anfallsweise Steigerung der Dyspnoe. Stridor. Die Glottis schliesst vollkommen bei der Phonation, aber öffnet sich sehr schwach bei der Respiration. Bei ruhiger Athmung stehen die Stimmbänder 2 *mm* weit ab; die Ränder der Stimmbänder sind leicht concav. Bei angestrengtem Athmen schlagen beide Stimmbänder zusammen. Bei raschem Trinken Regurgitation von Flüssigkeit durch die Nase. Rechtsseitige Gaumensegellähmung.

Th. Hitzig: Bei dem 30jährigen Patienten trat der Beginn der bulbären Erscheinungen apoplektiform auf. Contracturen und Muskelatrophien an der rechten

oberen Extremität. Bedeutende Störung des Schmerz- und Temperatursinnes an einigen Stellen der Körperoberfläche. Steigerung der Patellarreflexe.

Links Gaumensegellähmung. Die elektrische Untersuchung ergibt aber beiderseits für den galvanischen Strom gleiche Erregbarkeitsverhältnisse und normales Verhalten des Zuckungsgesetzes. Der Gaumensegelreflex fehlt beiderseits. Die Stimme ist heiser, fast tonlos. Totale Lähmung des in Cadaverstellung stehenden concaven Stimmbandes. Das rechte Stimmband bewegt sich bei der Athmung. Beim Phoniren tritt der rechte Aryknorpel etwas höher und überkreuzt leicht das linke Stimmband. Keine Atrophie des Stimmbandes. Herabsetzung der laryngealen Reflexerregbarkeit auf der linken Seite.

F. Jolly: 40jähriger Arbeiter, der seit 16 Jahren an Syringomyelie leidet. Parese des rechten Trigeminus und Facialis.

Der rechte Aryknorpel steht vor dem linken. Oedem des rechten Taschenbandes. Das rechte Stimmband steht annähernd in der Mittellinie, das linke bewegt sich gut. Es besteht rechtsseitige Posticuslähmung. Die Sprache nasal. Das Gaumensegel steht rechts tiefer als links und geht mit diesem bei der Phonation.

F. Raichline: Contribution à l'étude clinique de la Syringomyélie. Sur un cas de Syringomyélie avec manifestations bulbaires (Thèse de Paris 1892).

47jährige Frau. Muskelatrophie nach dem Typus Aran-Duchenne. Analgesie und Thermoanästhesie an der ganzen oberen Körperhälfte. Acutes Einsetzen der Bulbärsymptome. Multiple Hirnnervenlähmung.

Pharynx- und Larynx-Untersuchung (Dr. Krauss): Die Bewegungen des Gaumensegels sind unvollständig. Man constatirt bei der Phonation, dass das Gaumensegel nach vorne oben und links gezogen wird. Die Sensibilität dieser Partien ist mehr oder minder erloschen. Die Pharynx ist rechts empfindlicher als links. Die Sensibilität der Rückseite des Gaumensegels erloschen.

Die rechte Larynxhälfte bietet nichts Abnormes, das rechte Stimmband bewegt sich gut. Dagegen ist links die Schleimhaut über dem Aryknorpel ein wenig geschwellt, so dass der hintere Abschnitt des Stimmbandes ein wenig verdeckt wird. Die Bewegungen dieser Seite sind sehr beeinträchtigt, bei Phonationsanstrengungen gewahrt man nur kleine zuckende Bewegungen des falschen Stimmbandes und des Aryknorpels, während das wahre Stimmband unbeweglich in einer Zwischenstellung zwischen Ab- und Adduction verharrt; es zeigt eine geringe Concavität, welche gegen die rechte Seite gerichtet ist. Die Epiglottis wird nur unvollkommen, aber auf beiden Seiten gleich gehoben. Larynxsensibilität normal.

F. Rieder: 21jährige Frau. Seit zwei Jahren Syringomyelie mit überwiegend rechtsseitigen Symptomen. Patientin wurde über Nacht heiser und bekam Schluckbeschwerden. Vor dem Eintritte der Heiserkeit waren auch schon zeitweilig Schluckbeschwerden vorhanden. Keine Schwellung oder Röthung der Stimmbänder. Bei der Phonation steht das rechte Stimmband vollkommen still und es bleibt ein kleiner Spalt zwischen beiden Stimmbändern. Die rechte Hälfte des Velum wird schlechter gehoben. Die Uvula verzieht sich nach links. Pulsfrequenz 84.

A. Schmidt: Doppelseitige Accessoriuslähmung bei Syringomyelie (Deutsche medicinische Wochenschrift, 1892, Nr. 26).

23jähriger Schneider. Seit acht Jahren Schwäche in den Händen. Verlust des Schmerz- und Temperatursinnes daselbst; Muskelatrophien und Krallenstellung der Hände. Cucullaris atrophisch.

„Es besteht völlige Lähmung des linken Recurrens mit Cadaverstellung und Atrophie des linken Stimmbandes. Rechts bewegt sich das Stimmband bei der Phonation bis über die Mittellinie, bei der Respiration nur sehr wenig ausgiebig nach aussen, so dass eine Parese des Musculus crico-arytaenoideus posticus zweifellos erscheint. Keine Sensibilitätsstörungen im Kehlkopfe, keine Schlingbeschwerden, Gaumenmuskeln normal."

Stein: Krankenvorstellung (Vers. deutscher Naturforscher zu Nürnberg. Neurolog. Centralblatt 1893 Nr. 19).

26jähriger Kranker mit halbseitiger gliöser Bulbäraffection. Schwäche und Atrophie der Arm- und Beinmusculatur links. Hemiatrophia linguae sinistra. Linksseitige Gaumensegellähmung. Taubheit am rechten Ohre. Hypästhesie der linken Körperhälfte. Der Process besteht seit drei Jahren.

„Die linke Kehlkopfhälfte steht völlig still und ist atrophisch, ebenso das linke Stimmband, das sich in Cadaverstellung befindet. Die Sensibilität ist am Gaumensegel links und an der linken Larynxhälfte herabgesetzt."

H. Fr Müller: Syringomyelie mit bulbären Symptomen (D. Arch. f. klin. Medic. Bd. 52).

18jähriger Mann mit Syringomyelie und multiplen Hirnnervenlähmungen.

Kehlkopf: Schiefstand der Epiglottis nach rechts, rechts das Stimmband und der Giesskannenknorpel in Cadaverstellung (v. Ziemssen), das rechte Taschenband etwas geschwellt, überdeckt einen Theil des rechten Stimmbandes. Beim Phoniren überschreitet das linke Stimmband die Medianlinie bis zur Anlagerung an das unbewegliche rechte und es findet Ueberkreuzung der Spitzenknorpel statt. Die Stimmbänder etwas geröthet.

Die Berührung der Epiglottis, der aryepiglottischen Falten und des Kehlkopfinnern mit der Sonde erregt nur bei längerer und energischerer Berührung Reflexbewegung. Die Berührung wird gut gefühlt.

Friedrich Müller und Meder:

Kranker mit hochgradiger Atrophie der Nacken- und Rückenmusculatur und Sensibilitätsstörungen.

Totale linkseitige Stimmbandlähmung mit Cadaverstellung und abnormer Dünnheit des Stimmbandes. Stimme rauh und tief.

Obduction: Der linke Musculus crico-arytaenoideus viel dünner, heller, mehr gelblich als der rechte. Bei der mikroskopischen Untersuchung der linke Nervus recurrens degenerirt. In der Medulla oblongata sind durch den Spalt der sensorische Vaguskern und die linken austretenden Vaguswurzeln schwer betroffen.

Kretz: Ueber einen Fall von Syringomyelie (Wr. klin. Wochenschrift 1890, Nr. 25—26).

39jähriger Mann. Vor 14 Jahren schmerzlose Panaritien. Allmähliche Abmagerung der Hände und Vorderarme und Verlust des Schmerz- und Temperatursinnes daselbst. Affection mehrerer Hirnnerven.

. . . . „Stimme leicht heiser und klanglos. Laryngoskopisch: Leichte Parese des linken Stimmbandes beim Intoniren."

Nach einer mir gegenüber gemachten mündlichen Mittheilung des Autors hat die stattgefundene Obduction in der That eine Syringomyelie ergeben, welche von der Medulla oblongata durch das ganze Rückenmark reichte.

H. Schlesinger: Zur Causuistik der partiellen Empfindungslähmung (Syringomyelie) (Wr. medic. Wochenschrift, 1891, Nr. 10—14).

Fall 3: 31jährige Magd. Beginn der Erkrankung mit Schwellungen der Hand- und Fussgelenke. Atrophie der Vorderarm- und Handmusculatur. Verlust des Schmerzsinnes, hochgradige Herabsetzung der Temperaturempfindung. Patellarreflexe gesteigert. Affection des rechten Trigeminus und Glossopharyngeus. Zungen- und Gaumenbewegungen normal.

Larynx (Befund von Prof. Chiari): Das rechte Stimmband steht nahe der Mittellinie, es bewegt sich beim Versuche zu phoniren nur mehr ein wenig nach einwärts. Die Epiglottis ist rechts weniger empfindlich als links; Schmerzempfindlichkeit des weichen Gaumens und der Rachenschleimhaut sehr herabgesetzt.

Fall 4: 43jährige Frau. Seit 8 Jahren Parästhesien in den Armen; in den letzten Jahren schmerzlose Verbrennungen, Gehstörungen, Harn- und Stuhlbeschwerden. Atrophie der kleinen Handmuskeln. Schmerz- und Temperaturempfindung am ganzen Körper mit Ausnahme des Kopfes herabgesetzt. Rechtsseitige Facialisparese.

Larynx (Befund von Prof. Chiari): Oeffnung und Schliessung der Stimmbänder normal; Aryknorpel etwas geröthet. Die Larynxreflexe träger. Die Schmerzempfindlichkeit der Larynxschleimhaut ist entschieden herabgesetzt.

Diese Monographie, Fall XX: Der Befund wurde mir freundlichst von Dr. Hajek zur Verfügung gestellt, welchem ich an dieser Stelle hiefür bestens danke: Bei der Inspiration ist eine Bewegung beider Stimmbänder nach aussen nicht sichtbar (Lähmung der Postici); bei der Phonation schliessen die Stimmbänder nicht ganz, sondern es wird ein ovaler Spalt zwischen beiden sichtbar. Stimme etwas heiser. Es bestehen keine Athembeschwerden.

Diagnose: Paralysis imperfecta bilateralis nervorum recurrentium (Lähmung der Postici, Parese der Thyreo-Arytaenoidei interni).

Diese Monographie, Beobachtung I: Der Patient wurde im 37. Lebensjahre heiser. Im 39. Jahre wurde bereits Syringomyelie festgestellt. In diesem Jahre ergab eine von Prof. v. Schrötter vorgenommene Untersuchung eine complete linksseitige Recurrenslähmung ohne sensible Kehlkopfstörungen. Der Patient befindet sich seit 1889 in fast ununterbrochener klinischer Beobachtung. Der Kehlkopfbefund hatte sich bis Ende 1898 in keiner Weise geändert Die Sprache ist sehr rauh, schwer verständlich.

Es besteht humero-scapulärer Typus der Syringomyelie.

Diese Monographie, Beobachtung V:

25jähriger Taglöhner. Humero-scapularer Typus der Syringomyelie. Das linke Stimmand steht in Cadaverstellung vollkommen still; das rechte Stimmband tritt bei der Phonation über die Mittellinie an das linke heran und ermöglicht hiedurch den Verschluss der Glottis; es bleibt aber noch ein ganz schmaler, kaum 1 *mm* breiter Spalt zwischen beiden Stimmbändern übrig. Auch bei der Respiration steht das linke Stimmband völlig still. (Complete Recurrenslähmung.) Die Reflexerregbarkeit des Larynx normal. Eine nach länger als einem halben Jahre von Prof. v. Schrötter vorgenommene Untersuchung ergab einen unveränderten Befund, was Lähmungserscheinungen anbelangt, jedoch machte der Processus vocalis der gelähmten Kehlkopfhälfte beim Athmen zuckende Bewegungen.

Diese Monographie, Beobachtung III:

54jährige Frau. Humero-scapularer Typus der Syringomyelie.

Complete rechtsseitige Recurrenslähmung. Linkes Stimmband normal beweglich. Larynxsensibilität normal.

Diese Monographie, Beobachtung XVII:

24jähriger Bauer. Seit einem Jahre erkrankt. Seit Anbeginn Bulbärerscheinungen. Linksseitige Ptosis, Trigeminusaffection, Gaumenlähmung.

Complete linksseitige Recurrenslähmung; das rechte Stimmband normal beweglich. Kehlkopfreflexe und Kehlkopfsensibilität normal.

Auf der Klinik Nothnagel konnte ich dank der Freundlichkeit Prof. v. Frankl-Hochwart's einen Fall untersuchen, welcher ebenfalls eine Kehlkopfaffection darbot.

Es handelte sich um einen 27jährigen Mann, welcher seit etwa einem Jahre krank ist. Ausgesprochen humero-scapularer Typus der Syringomyelie. Nystagmus, Schling- und Sprachstörungen, Gaumenlähmung und linksseitige Posticuslähmung. Der Internus contrahirte sich links gut. Die Sprachstörungen waren durch die Gaumenlähmung zu erklären. Häufiges Verschlucken.

Die Störungen der **Sprache**, welche man bei Syringomyelie nicht so überaus selten beobachten kann, können durch das Zusammenwirken mehrerer Factoren entstehen. Wir haben früher betont, dass der Typus der syringomyelischen Kehlkopflähmungen die einseitige Recurrenslähmung ist. Es ist nun begreiflich, dass eine solche Affection die Stimmbildung nicht unwesentlich beeinträchtigt. Die Kranken werden oft heiser, die Stimme rauh und unverständlicher, nicht selten findet ein „Umschlagen" der Stimme statt. Beträchtlich auffallender wird noch die Störung, wenn durch eine Lähmung der Zunge die Lautbildung Schaden nimmt; das Sprechen wird dann auch bisweilen wesentlich mühsamer, es kann sogar die Sprache vorübergehend versagen (Maixner).

Jedoch kann eine halbseitige Zungenlähmung ohne laryngeale Störungen auch ohne Aenderung der Sprache, wie mehrmals schon beschrieben, einhergehen. Bei vorhandener Gaumensegellähmung fehlt selten das eigenartig nasale Timbre der Sprache. Oft ist die Sprachstörung ein Frühsymptom, kann auch vorübergehender Natur sein. Bisweilen zeigt sie sich nur, wenn der Kranke eine Zeit lang nicht gesprochen hat (Weintraud), oder umgekehrt, wenn der Kranke längere Zeit discutirt hat.

Sehr bemerkenswert ist eine Form der Sprachstörung, welche nun schon zu oft bei Syringomyelie beobachtet wurde, als dass man ein nur zufälliges Zusammentreffen annehmen dürfte. In vier Fällen (Bruttan, Raymond, Westphal jun., eine eigene Beobachtung) wurde eine Anomalie beobachtet, die man sonst der multiplen Sklerose als charakteristisches Symptom zurechnet. Die Sprache war monoton, entbehrte des Tonfalles, erschien auffallend verlangsamt und deutlich scandirend. Welche anatomische Veränderung die Ursache dieser Sprachstörung ist, lässt sich derzeit noch nicht sagen.

Anderweitige Sprachstörungen sind durch Combination mit anderen Krankheiten bedingt, z. B. Silbenstolpern bei progressiver Paralyse etc.

Noch andere Symptome sind auf die Erkrankung der Kernregion des Vagus zu beziehen.

Die Herzthätigkeit weist mitunter Abweichungen von der Norm auf; die Schlagfolge des Herzens wird manchmal beschleunigt (Lamacq, Lepine), dann wieder verlangsamt (im Falle von Bernhardt von 52 auf 26 Schläge in der Minute, in einem meiner Fälle trat anfallsweise eine Verlangsamung der Herzaction bis auf 30 Contractionen in der Minute ein); auch wurden schon mehrfach stenocardische Anfälle und Irregularität des Pulses ohne Erkrankung des Herzmuskels, der Klappen oder der grossen Gefässe beobachtet. Eine dauernde Beschleunigung der Pulsfrequenz (nur ausnahmsweise mit Palpitationen verbunden) sieht man zumeist nur bei der humero-scapularen Form der Syringomyelie, welche mit Kehlkopfstörungen verbunden ist. Bei den anderen Formen der Syringomyelie mit laryngealen Affectionen finde ich die Beschleunigung der Pulsfrequenz keineswegs so oft und regelmässig wie bei Tabes mit laryngealen Affectionen. Immerhin findet Maixner die auffallend hohe Zahl von 20 Fällen mit Tachycardie unter 34 eigenen Beobachtungen. Ich habe Tachycardie bei Syringomyelie, die nicht mit anderen Krankheiten (Tuberculose!) complicirt war, weit seltener gesehen.

Die Störungen der Herzthätigkeit entwickeln sich bisweilen in frühen Stadien der Erkrankung (F. Schultze).

Mitunter spielt die Dyspnoe eine erhebliche Rolle im Krankheitsbilde. Abgesehen von dem Umstande, dass sie durch zufällige Veränderungen des Herzmuskels etc. hervorgerufen sein kann, ist sie manchmal durch die laryngealen Störungen (z. B. Druault), durch sehr ausgedehnte Atrophien im Bereiche der Respirationsmusculatur (wohl im Falle 4 von Rosenblath), bisweilen durch die Bulbäraffection als solche bedingt. Ueber die laryngealen Störungen, welche eine Dyspnoe veranlassen können, haben wir schon gesprochen (Fixation eines gelähmten Stimmbandes nahe der Mittellinie, doppelseitige Posticuslähmung etc.).

Lamacq befasst sich eingehender mit diesem wichtigen Symptome, welches er bei einer Kranken studirte. Es scheinen zwei verschiedene Arten centraler Dyspnoe bei Syringomyelie zu existiren. Die eine scheint sich mit Gürtelgefühl in den oberen Intercostalräumen zu verbinden (Lamacq) und grosse Aehnlichkeit mit der bei schmerzhaften Pleuraaffectionen auftretenden Dyspnoe zu bieten. In anderen Fällen fehlt jegliches Gürtelgefühl und die sehr heftige Attaque von Athemnoth (aus-

gesprochene Kurzathmigkeit) führt zu den schwersten Erstickungsanfällen. Diese Erscheinungen gehören zu den bedrohlichsten Symptomen der Syringobulbie, sind aber glücklicherweise recht selten (Lamacq findet sie in 13 Fällen notirt; ich glaube, dass in einem Theile der Fälle der causale Zusammenhang mit der Syringobulbie nicht erwiesen ist). F. Schultze sah sie bei einem Kranken bereits in einem frühen Stadium des Leidens und verlor in einer Dyspnoeattaque plötzlich den Patienten; auch in einem Falle Lamacq's war ein schwerer Anfall die Ursache des plötzlichen Todes. Das Auftreten dieser Anfälle hängt wahrscheinlich mit der Erkrankung der Vaguskerne zusammen. Westphal jun. beschreibt gleich F. Schultze eine Attaque von Dyspnoe als ein Frühsymptom und bezieht sie auf die durch die Obduction nachgewiesene Degeneration des Vaguskernes.

Andere Störungen, welche auf den Vagus bezogen werden können, sind die Parästhesien, welche mitunter in den Lungen als Gefühl von Eiskälte (Hoffmann, Schultze), im Magen (Brennen), im Darm (Brennen und Kälte) auftreten, und endlich das Erbrechen.

Das Erbrechen kann anfallsweise auftreten oder zu gleicher Zeit mit den später zu erwähnenden apoplektiformen Anfällen einsetzen. Es wird nur bei weiter nach oben gegen die Medulla oblongata hin vorgeschrittener Erkrankung wahrgenommen (F. Schultze, Hoffmann, Raichline, Kraus, H. Fr. Müller, Brunzlow, Pitres, Weintraud, Grasset, Glaser etc.). Lamacq spricht die Ansicht aus, dass es ein Signum mali ominis bedeutet; ich kann mich dieser Ansicht nicht anschliessen, denn die Bulbäraffectionen bei Syringomyelie führen als solche nur ausnahmsweise zum Tode.

H. Fr. Müller hat in einer Arbeit eingehend die allgemeinen cerebralen Symptome bei bulbärer Syringomyelie beschrieben und ein anschauliches Bild von ihnen entworfen; besonders berücksichtigt er das so häufig vorhandene **Schwindelgefühl**. Dasselbe ist zumeist nicht dauernd vorhanden, sondern tritt anfallsweise, in der Regel ohne Prodrome und ohne erkennbare Veranlassung auf und wird nicht selten direct von bulbären oder auch spinalen Symptomen gefolgt. Es ist öfter ein Drehschwindel, von Kopfschmerz begleitet, und manchmal von solcher Intensität, dass die Kranken zu Boden stürzen. Es ist unabhängig von Augenstörungen, denn es ist auch bei geschlossenen Augen oder ohne oculopupilläre Affection vorhanden (Bruttan, Marinesco, einer meiner Fälle).

Es ist wohl wichtig, die öfter betonte Beobachtung hervorzuheben, dass bei Syringomyelie auch das intensivste Schwindelgefühl ohne Bewusstseinsverlust vorhanden sein kann.

Einer meiner Kranken klagte darüber, dass er zeitweise ganz „taumelig" werde. Er sei aber immer bei vollkommen klarem Bewusstsein. Meine kranke Marie R. klagte, dass sie durch die Schwindelanfälle zu Boden gerissen werde, und stürzte einmal infolge eines solchen Anfalles von einer Kiste, auf welcher sie sass, der Länge nach auf den Boden, ohne das Bewusstsein zu verlieren.

Westphal berichtet, dass einer seiner Kranken schwankte, so dass er sich anhalten musste; er fiel jedoch nicht hin und verlor auch das Bewusstsein nicht völlig.

Raichline's Patientin hatte einen Anfall von Schwäche mit hochgradigem Schwindelgefühl ohne nachfolgenden Bewusstseinsverlust.

Bruttan's Kranker (Fall 1) hatte längere Zeit hindurch Schmerzanfälle in der Stirngegend mit ungemein heftigem Schwindelgefühl ohne Bewusstseinsverlust.

Ein Kranker Grat's bekam als erstes Symptom plötzlich Schwindel, Kopfweh, aber keinen Bewusstseinsverlust; den ganzen Sommer empfand Patient Parästhesien und Schwäche im linken Bein.

Der Patient Stein's wurde stets beim Gehen schwindlig, wie wenn er stets betrunken wäre.

Marinesco berichtet über einen Kranken, welcher fast continuirlich von Schwindelanfällen heimgesucht wurde. Dieselben bestanden sogar in der Nacht. Der Patient musste sich bei Tage öfters anhalten, um nicht niederzustürzen.

Meine Patientin H. klagte durch lange Zeit über fortwährende Schwindelanfälle.

Oft verbindet sich das Schwindelgefühl mit **apoplektiformen Anfällen**. H. Fr. Müller betont mit vollem Rechte, dass bei Syringobulbie die Neigung zu apoplektiformen Anfällen besteht, welche mit intensivem Schwindelgefühl bis zu taumelndem Gang verlaufen, in deren unmittelbarem Gefolge erst die bulbären Erscheinungen (Gaumen-, Kehlkopf- und Zungenlähmungen, Abducens-, Facialisparesen) klinisch in Scene treten können. Das plötzlich einsetzende Schwindelgefühl ist bei dieser Krankheit auch dem apoplektiformen Anfalle an Dignität gleichzusetzen. Es existirt eine ganze Reihe von klinischen Beobachtungen, von denen mehrere durch Obduction gestützt sind, welche die Richtigkeit dieses Satzes darthun. Zu den apoplektiformen Anfällen gesellen sich nicht selten Erbrechen und Störungen der Pulsfrequenz, seltener Dyspnoe. In unmittelbarem Anschlusse an solche Anfälle können sich Schwierigkeiten bei der Urinentleerung und Incontentia alvi entwickeln, welche aber bisweilen auch nur transitorischer Natur sind.

H. F. Müller meinte zuerst, dass bei diesen Anfällen das Bewusstsein meist vollkommen erhalten oder nur wenig getrübt sei. Es trifft dies allerdings für viele Fälle zu, aber keineswegs für alle; im Laufe der Jahre sind nicht wenige Fälle mit kurz dauerndem oder längerem Bewusstseinsverlust bei diesen Anfällen bekannt geworden (Th. Hitzig, Lamacq, Raichline, Hoffmann, Hallopeau, Redlich, Starr, eigene Beobachtungen etc.). Nur steht auch in diesen Beobachtungen der Schwindelanfall durch seine Heftigkeit und lange Dauer im Vordergrunde der klinischen Erscheinungen und prädominirt auch nach den Empfindungen des Kranken im Vergleiche zu allen anderen Symptomen.

Es mag hier von Interesse sein, mit allem Nachdrucke darauf hinzuweisen, dass diese plötzlich auftretenden Lähmungen bei Syringomyelie nicht für die Localisation im Bulbus medullae charakteristisch sind, vielmehr auch bei tieferem Sitze der Läsion sich einstellen können; das Bild erhält nur bei Erkrankung der Medulla oblongata ein eigenartiges Localcolorit.

Diese heftigen Schwindelattaquen kommen, wie ich anderwärts ausgeführt habe, auch anderen acuten Bulbäraffectionen zu, gleichgiltig, wo die Localisation derselben auf dem Querschnitte des Bulbus ist. Auffälligerweise kommen nach diesen apoplektiformen Attaquen bei Syringobulbie keine gekreuzten Lähmungen zustande, während diese sonst bei acuten Bulbäraffectionen nicht zu den grossen Seltenheiten gehören. Es ist dieses Verhalten durch die stark laterale Lage der Erkrankungsherde zu erklären, welche im

Bulbus medullae die Pyramidenbahnen nach allen bisherigen Erfahrungen nicht erreichen; die Schwindelattaquen selbst erkläre ich mir durch Blutungen in den Bulbus oder acute Erweichungen oder durch Entwicklung eines Oedems um bereits bestehende Spalten und die plötzliche schwere Schädigung der zum Corpus restiforme, respective Kleinhirn ziehenden Fasern oder des letzteren selbst. Daraus würde sich dann die so oft nach den Insulten auftretende Gangstörung erklären, welche lebhaft an die „Titubation cérébelleuse“ erinnert. Raichline nimmt an, dass eine Läsion der Pedunculi cerebri, Wichmann, dass Druck auf Pons und Kleinhirn Ursache der Schwindelattaquen sei. Diese Ansichten sind nicht durch die bisherigen anatomischen Befunde gestützt; H. Fr. Müller meint, dass sie durch eine Läsion des Bodengraues des vierten Ventrikels und des Aquaeductus Sylvii hervorgerufen werden; auch diese Erklärung würde nur für eine beschränkte Zahl von Fällen zutreffen.

Die Zahl der Beobachtungen ist eine sehr erhebliche und wird nach meinen Erfahrungen bei Erhebung sorgfältiger Anamnesen noch derart steigen, dass der Häufigkeit nach der Syringobulbie einer der ersten Plätze in der Aetiologie der acuten Bulbärparalysen wird eingeräumt werden müssen. Manche Individuen neigen in ganz besonderer Weise zu diesen Anfällen; eine meiner Kranken hatte in wenigen Monaten drei ausgesprochene Anfälle, jedesmal verbunden mit einer Progression der Krankheitserscheinungen.

Die den Schwindelattaquen nachfolgenden Erscheinungen spielen sich mitunter nicht auf motorischem, sondern auf sensiblem Gebiete ab, können dann auch ziemlich lange den motorischen vorangehen. Der Intellect erleidet durch diese Anfälle zumeist keine Störungen. Auffälligerweise habe ich bisher nie nachher die sonst bei Bulbäraffectionen so häufigen Anomalien des Zwanglachens und Zwangweinens gesehen.

In einer unserer Beobachtungen gab der Kranke an, dass plötzlich im Anschluss an Schwindelgefühl eigenthümliche Sensationen brennenden Charakters im Munde und in der Speiseröhre aufgetreten seien, sowie dass hochgradige Schlingbeschwerden und Regurgitationen der Speisen durch die Nase erfolgten. $1^1/_2$ Jahre später trat ein ähnlicher Anfall mit nunmehr dauernden Lähmungserscheinungen von Seite des Gaumens auf.

Bei unserem Kranken F. (Beobachtung XII) wurden zweimal solche Anfälle beobachtet, jedesmal begleitet von einer Retentio urinae und Incontinentia alvi.

Im Falle von Hallopeau ist Bewusstseinsverlust mit nachfolgender Schwäche des Armes und Schwerhörigkeit notirt.

Fürstner und Zachner sprechen in ihrem (einen Paralytiker betreffenden) Falle ausdrücklich davon, dass die öfters beobachteten, sich durch Schwindelgefühl, Dyspnoe, Cyanose und Steigerung der Pulsfrequenz auszeichnenden Anfälle nicht als paralytische angesehen werden könnten.

Ein Kranker Simon's stürzte nach einem Schwindelanfalle hin und war nach dem Insulte unfähig, zu gehen und die Arme kräftig zu bewegen.

Im Falle von Starr trat ein Anfall mit Vertaubung des Armes, Schiefstand des Gesichtes, Kopfschmerz, Schwindel und Bewusstseinsverlust auf.

Brunzlow theilte eine Beobachtung mit, in deren Anamnese ein Schwindelanfall beschrieben wird, bei welchem der Kranke niederstürzte.

Ein Patient Bruttan's (Fall 3) bekam nach dem ersten Anfalle eine Schwäche der rechten, nach dem zweiten Parese der linken Körperhälfte.

Eine Kranke Redlich's fiel nieder, verlor das Bewusstsein für kurze Zeit und war von da an an beiden oberen Extremitäten gelähmt.

Hoffmann's Kranker wurde einmal nach geringem Alkoholgenuss bewusstlos, erbrach und wurde völlig verwirrt.

Ein Kranker Lamacq's erlitt rasch nach einander zwei Insulte, jedesmal mit kurzdauerndem Bewusstseinsverluste, nachfolgendem, Jahre lang andauerndem Schwindel und Schwäche der Beine. Patient kann seit den Anfällen nur mit dem Stocke ausgehen, um das Gleichgewicht zu bewahren.

Th. Hitzig erzählt von seinem Kranken, dass bei demselben nach mehrstündigem Kopfschmerz und Schwindel eine mehrstündige Ohnmacht eingetreten sei; als Patient aus letzterer erwachte, waren Bulbärerscheinungen, Incontinentia alvi et urinae vorhanden und es bestand Romberg'sches Phänomen.

Der Patient Weintraud's bekam plötzlich Erbrechen und Schwindel und im Anschlusse daran eine rechtsseitige Lähmung ad motum et sensum.

Im Falle Raichline's traten nach dem Schwindelanfalle Doppeltsehen und eine Veränderung der Stimme auf.

H. Fr. Müller's Patient hatte schon seit einem Monate Bulbärsymptome, als plötzlich heftiger Schwindel und Facialis-Abducenslähmung auftraten.

Sehr oft besteht ein ziemlich intensiver, längere Zeit anhaltender Kopfschmerz, mitunter ohne bestimmte Localisation, häufiger mit Localisation in der Hinterhauptgegend. Sein Auftreten ist nach den Ausführungen von Nothnagel und Wernicke über diesen Gegenstand für die Stellung der Localdiagnose völlig belanglos; er ist keineswegs immer als Symptom eines grösseren Tumors zu betrachten, sondern findet sich auch bei einfachen Gliosen. Man findet über ihn Angaben bei Hallopeau, Schultze, Hoffmann, Bernhardt, Raichline, Brunzlow, Müller, Bouchaud und in einer meiner früheren Arbeiten. Bisweilen spielt die Cephalalgie die Rolle eines Frühsymptoms (Bouchaud) und es kann dann ein apoplektiformer Anfall mit Bewusstseinsverlust, aber ohne Schwindelgefühl sich einstellen.

Zu den allgemeinen Erscheinungen sind auch allgemeine Krämpfe tonischen und klonischen Charakters zuzurechnen. Sie werden mehrmals in der Literatur erwähnt, zumeist nur bei weit vorgeschrittener Bulbäraffection, nur selten als initiale transitorische Erscheinung (Westphal jun.). Sie gehen oft mit Bewusstlosigkeit einher, manchmal jedoch, und ich würde diese Beobachtung betonen, ist das Bewusstsein vollkommen erhalten, so dass die Kranken laut über die oft sehr schmerzhaften Muskelcontractionen klagen. Die Krämpfe können die ganze Körpermusculatur befallen und hiedurch das Bild eines Tetanus hervorrufen. Bei einem meiner Kranken habe ich selbst öfter eine solche allgemeine Starre beobachten können, welche mit Trismus und Opisthotonus einhergieng. Der Kranke verlor zumeist erst das Bewusstsein, wenn Glottiskrampf und damit schwere Circulationsstörungen eintraten. Eine ähnliche Beobachtung beschreibt Schultze. Auch Bullard und Thomas berichten über einen Fall mit tonischen universellen Krämpfen und Opisthotonus ohne Bewusstseinsverlust; ebenso war auch in dem früher erwähnten Falle Westphal's jun. bei den Krämpfen das Bewusstsein erhalten. Ob gegebenenfalls das Auftreten einer solchen allgemeinen Starre für ein Ergriffensein des Pons sprechen würde, halte ich nach den Untersuchungen Ladame's und Nothnagel's zumindest für sehr zweifelhaft.

Die Salivation ist mitunter abundant (z. B. in den Fällen von Raichline, Cohen, Lepine, Lamacq), besonders in vorgeschritteneren Fällen; es ist aber dieses Symptom recht selten im Vergleiche zur Häufigkeit bei der progressiven Bulbärparalyse, und ich habe es selbst

in Fällen vermisst, bei welchen durch Jahre hindurch markante Bulbärsymptome bestanden. In einer meiner Beobachtungen bestand im Beginne der Bulbäraffection eine anfallsweise Salivation mit ungemein reichlicher Speichelsecretion und unaufhörlichen Schluckbewegungen, analog Anfällen, welche verschiedene Autoren und auch ich bei Tabes gesehen haben.

Anfallsweises Schluchzen wurde bereits mehrmals in schweren Attaquen gesehen, so in einem Falle von Raichline in mehreren Anfällen. Maixner theilt eine Beobachtung mit, in welcher Schluchzen stundenlang bestand. Bisweilen ist es ein Signum mali ominis, wie im Falle von Pitres-Lamacq, in welchem es sich in äusserst quälender Weise erst in den letzten Lebenstagen einstellte, und in einer ähnlichen Beobachtung von Schnitzler und mir.

In zwei Fällen von Syringobulbie konnte ich nach dem Auftreten acuter Bulbärerscheinungen das von Kassowitz bei (nicht syringomyelischen) Kindern beschriebene Bild der exspiratorischen Apnoe zu wiederholtenmalen studiren. Nach einem tiefen Inspirium folgten rasch nach einander Exspirationsstösse ohne dazwischenliegende Inspiration. Der Thorax blieb zuletzt in maximaler Exspirationsstellung durch einige Zeit fixirt, ohne dass eine Inspirationsbewegung möglich gewesen wäre. Die Glottis war während eines Anfalles (ich konnte nur bei einem Anfalle untersuchen) von normaler Weite. Der Anfall schloss mit einem tiefen Inspirium ab. Die Attaque ist offenbar durch Krampfzustände in der Exspirationsmusculatur bedingt. Für Hysterie bestand kein Anhaltspunkt.

Wir haben bereits bei den Sehstörungen der Stauungspapille Erwähnung gethan und bemerkt, dass sie schon mehrmals zur Beobachtung gelangt sei. Sie ist dann bedingt durch den erhöhten Hirndruck und kommt wohl vorwiegend bei Syringomyelie, welche in grösseren Tumoren entstanden ist, vor, kann aber auch bei ziemlich hoch in die Medulla oblongata hinaufreichenden Tumoren fehlen. In recht seltenen Fällen mag sie durch den begleitenden Hydrocephalus hervorgerufen sein (so im Falle von Bullard und Thomas mit frühzeitiger Erblindung).

Unter die allgemeinen Cerebralstörungen sind jene der Urinsecretion einzureihen, welche wir zum Theil bereits früher als Polyurie und Glykosurie besprochen haben. Manchmal bestehen auch Pollakiurie und Polydipsie (Kraus). Ich muss gestehen, dass ich erstaunt war, als ich bei Durchsicht der Literatur und meiner eigenen Beobachtungen bei der verhältnismässig häufigen Betheiligung des Bulbus nur so selten Anomalien der Harnentleerung gefunden habe.

Das Verhalten des allgemeinen Ernährungszustandes wechselt. Häufig zeigen die Kranken nicht nur ein gutes, sondern geradezu ein blühendes Aussehens. Trotz Fortschreitens des Spinalprocesses kann sich der allgemeine Ernährungszustand bedeutend heben; besonders bei den nicht aus umfangreicheren Tumoren hervorgehenden Formen der Syringomyelie ist die Erhaltung des Ernährungszustandes sehr auffallend. In anderen, viel selteneren Fällen leidet bisweilen insbesondere infolge heftiger Schmerzen der Ernährungszustand nicht unerheblich. Sind Complicationen durch Erkrankung innerer Organe gegeben (besonders oft

Tuberculose, Nephritis), so wird natürlich hiedurch das Aussehen des Kranken wesentlich beeinflusst.

In einem auch von mir beobachteten Falle Hahn's bestand bei einer 38jährigen Frau ein hoher Grad von Atherom an den Arterien der oberen Extremitäten bei fehlenden Herzveränderungen. Hahn ist geneigt, diese Gefässerkrankung als neurotische Angiosklerose im Sinne von A. Fränkel zu betrachten, und hebt hervor, dass die Gefässveränderungen an den Extremitäten ausgesprochen waren, welche auch sonst Sitz trophischer Störungen waren. Fränkel hat mehrmals der Arteriosklerose analoge Gefässveränderungen bei jungen Individuen mit Syringomyelie an jenen Extremitäten vorgefunden, welche Sitz trophischer Störungen waren. Ich habe seit einigen Jahren auf die Beschaffenheit der der Palpation zugänglichen Arterien geachtet und nur einmal ein Atheroma praecox gefunden.

Lamacq ist der Ansicht, dass der Syringomyeliker zu Pneumonien und zur Entwicklung der Lungentuberculose prädisponirt ist: ich fand bei meinen Kranken eine solche Prädisposition nicht.

Die Angabe Wichmann's, dass bei Syringomyelie eine erhebliche prämortale Temperatursteigerung stattfindet, hat bisher keine Bestätigung gefunden; in den von mir beobachteten Fällen fehlte sie.

Der **Beginn der bulbären Störungen** lässt sich oft auf eine verhältnismässig sehr frühe Krankheitsperiode zurückverfolgen; wir haben betont, dass im Initialstadium nicht so selten vorübergehende Augenmuskellähmungen vorkommen, dass bei noch nicht vorgeschrittener Erkrankung sich durch einen in der Regel kürzeren Zeitabschnitt hindurch Störungen der Phonation und Deglutition finden können. Dabei hat man mehrmals, z. B. in Fällen von Stein, Hoffmann, die Beobachtung gemacht, dass eine acute Erkrankung (z. B. Phlegmone, Influenza) den Bulbärprocess ungünstig beeinflusste, bisweilen erst bulbäre Erscheinungen hervorrief und der Rückgang der intercurrenten Krankheit auch einen Rückgang der bulbären Symptome zur Folge hatte. Die dauernden Störungen, i. e. definitive Ausfallssymptome, kommen aber in der Regel erst bei langem Bestande und grosser Extensität des morbiden Processes zur Beobachtung; sie stellen manchmal das terminale Symptom dar (Lamacq, Schultze). Ich habe ausdrücklich gesagt: manchmal, denn in anderen Fällen können bulbäre Erscheinungen durch eine Reihe von Jahren bestehen, ohne dass es zu lebensbedrohlichen Erscheinungen kommt. Einer unserer Kranken hatte bereits bei seiner ersten Untersuchung vor 12 Jahren eine Reihe von Hirnnervenlähmungen dargeboten; die Zahl der befallenen Hirnnerven ist seitdem noch gewachsen, lebensbedrohliche Symptome sind aber bisher noch immer nicht aufgetreten. Wir kennen jetzt auch eine Form der Syringomyelie (die bulbo-medulläre), bei welcher dauernde Ausfallserscheinungen von Seite der Bulbärnerven ein initiales Symptom darstellen, welche aber allem Anscheine nach sich nicht durch kürzeren Verlauf gegenüber den anderen Syringomyelieformen auszeichnet. Der Bulbärprocess bei der Syringomyelie unterscheidet sich also recht wesentlich von anderen bulbären Affectionen durch seine relative Benignität selbst bei Schädigung des Vaguskernes und durch den oft eminent

chronischen Verlauf. Nur bei doppelseitiger Erkrankung des Bulbus ist die Gefahr für das Leben wesentlich erhöht.

Diese pathologischen Erfahrungen gestatten eine interessante physiologische Schlussfolgerung. Da bisweilen die einseitige Läsion des Bulbus medullae Aufhebung des Schlingactes vorübergehend zur Folge hat, so spricht dies für die Innervation der gesammten Schlingmusculatur von jeder Seite aus. Der Umstand, dass im weiteren Verlaufe so oft die Schlingstörungen schwinden, gestattet die Hypothese, dass die Innervation der Schlingmusculatur von einer Seite aus genügt, um den ungestörten Ablauf des Schlingactes zu sichern.

Nicht alle Hirnnerven werden gleich gern von dem Processe ergriffen; manche Hirnnerven werden bevorzugt, andere selten befallen. Die Reihenfolge der betreffenden Nerven entspricht keineswegs immer der anatomischen Anordnung der Kerne in der Medulla oblongata; es werden gar nicht selten ein oder auch mehrere Kerngebiete vollständig übersprungen. Am häufigsten erkrankt noch der Trigeminus und zwar die spinale Wurzel desselben; dann dürften nach der Häufigkeit des Befallenwerdens der Vagus, Accessorius und Glossopharyngeus nachfolgen; in weiterer Linie kommen dann der Facialis und von den Augenmuskelnerven der Abducens.

Der syringomyelische Process setzt nicht allzu häufig multiple Hirnnervenlähmungen; zumeist befällt er einen oder zwei Hirnnerven; eine grössere Ausdehnung des Processes ist relativ selten; die Erkrankung in der Medulla oblongata zeigt auch bei stürmischem Beginne zumeist die Tendenz zu einer äusserst langsamen Progression.

Im ganzen habe ich unter 300 wahllos gesammelten Beobachtungen 103mal Angaben gefunden, welche auf eine Betheiligung des Bulbus medullae schliessen lassen. Diese Ziffer ist ungleich höher, als man bis vor wenigen Jahren nach den gelegentlichen Erwähnungen in der Literatur vermuthet hatte.

Unter meinen in dieser Ziffer nicht einbegriffenen Beobachtungen, in welchen auf Bulbärsymptome untersucht wurde, fanden sich solche noch häufiger als in einem Drittheile der Fälle vor. Dieses numerische Verhältnis stimmt ziemlich gut mit den Obductionsbefunden überein. Unter 19 meiner anatomischen Beobachtungen (bei den anderen konnte ich den Bulbus medullae nicht untersuchen) war die Medulla oblongata neunmal ergriffen.

Ich habe bereits früher erwähnt, dass die bulbären Symptome bei Syringomyelie in der Mehrzahl der Fälle halbseitig sind, und es scheint mir für den syringomyelischen Process nahezu charakteristisch zu sein, dass entweder eine strenge Halbseitigkeit der Symptome besteht, oder dass bei beiderseitigem Ergriffensein eine Seite in der Regel stark prävalirt. Eine symmetrische Erkrankung beider Seiten ist bei Syringomyelie selten. Der Typus der Syringobulbie hat somit den Charakter einer mehr oder weniger vollständigen halbseitigen Lähmung im Bereiche der Nerven V bis XII.

Psychische Störungen.

Es erübrigen endlich noch die psychischen Störungen bei Syringomyelie. Die Mehrzahl der Beobachtungen aus früherer Zeit ist bei Geisteskranken erhoben worden, und es lag nahe, an einen ursächlichen Zusammenhang der letzteren mit Syringomyelie zu denken. Die Beibringung und Sichtung eines grösseren Materials hat, wie so oft, die gute Folge gehabt, das zufällige Zusammentreffen mehrerer Momente klarzustellen und die Wertschätzung derselben auf das richtige Mass zurückzuführen. Es kann wohl keinem Zweifel unterliegen, dass das früher relativ sehr oft von Geisteskranken gewonnene Material zumeist nur infolge einer bei diesen vollständiger ausgeführten Obduction des centralen Nervensystems gefunden wurde. Am häufigsten hat man bei progressiver Paralyse eine Syringomyelie beobachtet (Fürstner und Zachner, Köberlein, O'Carrol, Gianelli, Popow, Oppenheim, Galloway, Tollens u. a.), aber auch bei anderen Geisteskrankheiten, insbesondere bei Epilepsie (Joffroy-Achard, Vought, Hoffmann u. a.), angeborenem und erworbenem Blödsinn hat man Hydro-, respective Syringomyelie vorgefunden. Ausgesprochen maniakalische Zustände sind mehrmals bei Syringomyelischen beobachtet (Limann, Kaiser-Küchenmeister, Dufoix). In einem Falle Redlich's bestand eine chronische Melancholie.

Oppenheim spricht die Ansicht aus, dass die mit Syringomyelie verbundenen geistigen Störungen auch nicht typisch ablaufen, sondern besondere Züge darbieten, eine Vermuthung, welche bereits früher von Fürstner und Zachner bei Beschreibung ihres Falles angedeutet wurde. Jedoch ist diese Frage derzeit vor Beibringung neuen, sorgfältig beobachteten Materials noch nicht als spruchreif zu betrachten.

Die Möglichkeit wäre wohl vorhanden, wie ich sie schon früher supponirt habe und auch H. Limann in seiner sorgfältig ausgeführten Arbeit ausgesprochen hat, dass beide Erkrankungen (Psychose und Syringomyelie) auf demselben Boden entstehen und die bei Syringomyelie so oft vorhandenen Entwicklungsanomalien die Veranlassung für die spätere Ausbildung einer Geisteskrankheit geben. Es ist ja auch bei Syringomyelie nicht so selten eine angeborene Hirnaffection (Hydrocephalus congenitus) vorhanden, welche recht gut als solche Veranlassung zu psychischen Störungen geben kann, wie dies besonders Redlich hervorhebt.

Vorübergehende geistige Störung kann man mitunter bei excavirten Gliomen oder anderen Tumoren mit Syringomyelie beobachten, welche den Bulbus medullae erfasst haben. Sie ist dann völlig der vorübergehenden Verwirrtheit und Desorientirung gleichzusetzen, wie man sie bei anderen intracraniellen Tumoren beobachten kann. Oft aber bleiben bis zum Lebensende die geistigen Fähigkeiten vollkommen erhalten, und es lassen die Kranken während der ganzen Krankheitsdauer durchaus keine Abnahme der Intelligenz erkennen.

Recht bemerkenswert scheint mir ein Verhalten, auf welches zuerst Dr. Kienböck meine Aufmerksamkeit gelenkt hat und welches für eine nicht unerhebliche Zahl von Fällen zutrifft. Es ist das Verhalten der Ge-

müthsstimmung bei Kranken mit überwiegend trophischen Störungen, besonders dem Morvan'schen Typus. Diese Kranken sind oft auffallend mürrisch, verdrossen, klagen wenig, sind wenig mittheilsam. Gerade bei diesen Formen der Krankheit war bei einer Anzahl meiner Kranken eine zweifellose Beschränktheit vorhanden.

An anderer Stelle habe ich auf ein bei Syringomyelie öfter beobachtetes, eigenthümliches psychisches Verhalten aufmerksam gemacht: die Uncorrigirbarkeit der Vorstellungen, soweit sie das Verhalten der Hautsensibilität betreffen. Viele Kranke sind vollkommen intelligent und in jeder Beziehung geistig normal bis auf diesen einen Punkt. Die Patienten werden durch den Arzt oder durch unangenehme Erfahrungen belehrt, dass complete Analgesie und Thermoanästhesie an einer Extremität bestehen, theilen diese Erfahrung auch selbst mit, verfehlen aber nicht, bei entsprechenden Parästhesien sich kalte oder heisse Umschläge zu appliciren, auch wenn sie wissen, dass sie hierdurch leicht Schaden (Verbrennungen, Erfrierungen) erleiden, da die sensible Controle fehlt. Die Patienten hören dem Arzte zu, lassen sich demonstriren, dass sie Eiskalt und Siedehitze verwechseln, oder dass ihnen Kälte Hitzegefühl und applicirte Hitze Kältesensationen hervorruft und — bitten um heisse Umschläge, da ihnen im Arme zu kalt wäre, oder um Eis, um das Hitzegefühl in der Extremität zu mildern.

Es hat sich mir zu wiederholtenmalen bei einem solchen psychischen Verhalten der Kranken die Ansicht aufgedrängt, dass dies eine besondere Form einer psychischen Störung sei, die beinahe specifisch für Syringomyelie ist. Mir ist nicht bekannt, ob bei Lepra eine ähnliche psychische Anomalie zur Beobachtung gelangte.

Haupttypen.

Die ungemeine Mannigfaltigkeit der Symptome bei Syringomyelie, der wechselnde Verlauf, das verschiedene Einsetzen des Processes an irgend einem Punkte des Rückenmarkes oder der Medulla oblongata rufen eine solche Mannigfaltigkeit der Krankheitsbilder und Formen hervor, wie kaum bei einer anderen Nervenerkrankung. Ich habe mich nicht entschliessen können, die von Critzmann aufgestellte Eintheilung in vier Gruppen zu acceptiren, da dann ganz wohl charakterisirte Typen in Wegfall kommen würden. Auch der Ansicht eines um die Kenntnis der Syringomyelie hochverdienten Forschers — Hoffmann — habe ich nicht beipflichten können, nach welchem durch Uebergreifen des Processes auf die verschiedenen Abschnitte des Rückenmarkes und der Medulla oblongata Abweichungen vom Grundtypus geschaffen werden, welche man sich theoretisch selbst construiren könne. Bruhl endlich hat neuerlich eine grössere Zahl von Formen unterschieden: Forme mixte commune ou forme classique, forme sensitive, forme motrice [*a*) Typus Aran-Duchenne, *b*) Typus Pachymeningitis cervicalis, *c*) Typus amyotrophische Lateralsklerose], forme trophique (type Morvan), forme fruste, forme latente.

Ich musste mich entschliessen, die verschiedenen Formen in einer Reihe grösserer Gruppen unterzubringen, innerhalb welcher eine zweckmässige Sonderung nach anatomischen und auch nach klinischen Principien möglich wurde. Es sind hierbei vorläufig die verschiedenen Processe, die unter dem gemeinschaftlichen Namen Syringomyelie gehen, unter einem berücksichtigt.

Zur Aufstellung einer eigenen Gruppe, welche die „latenten Formen" umfasst und welche von mehreren Seiten gefordert wird, habe ich mich nicht entschliessen können. Mit der besseren Kenntnis der klinischen Erscheinungen werden die „latenten Formen" der Syringomyelie gewiss stets spärlicher. Sie sind überhaupt nicht sehr häufig. In der ersten Auflage dieses Buches konnte ich noch keinen einzigen Fall (auch nicht die vielcitirten Beobachtungen von A. Bäumler und Holscheschnikoff) als beweiskräftig gelten lassen. Seither habe ich mich öfters überzeugt, mit wie ausserordentlich geringfügigen klinischen Erscheinungen die Syringomyelie verlaufen kann. Dass diese Symptome leicht übersehen werden können, darf nicht wundernehmen, unberechtigt ist es aber dann, Fälle als „latente" zu bezeichnen, bei welchen nicht auf das genaueste auf nervöse Erscheinungen untersucht worden war. Ich habe nun mehrmals in Fällen, welche wegen nervöser Störungen von mir in vita eingehend examinirt wurden, bei der Nekroskopie Höhlenbildungen im Rückenmarke gefunden, und es liegen auch einige gleiche Beobachtungen der Literatur (Minor u. a.) vor. Es handelte sich aber — wenigstens bisher — zumeist um kleinere Hohlräume, während die Gegenwart grösserer bei genauerer Prüfung Erscheinungen von Seite des Nervensystems gezeitigt hatte. Man wird also zugeben müssen, dass mitunter Hohlräume im Rückenmarke (besonders reine Hydromyelien) symptomlos vorhanden sein können. Auffälligerweise scheinen sich auch bisweilen unter uns noch unbekannten Modalitäten (äusserst langsames Fortschreiten?) ausgedehnte Destructionsprocesse im Bulbus medullae mit Affection lebenswichtiger Kerngruppen zu entwickeln, ohne sich durch Symptome zu verrathen (Hatschek).

Die Combination der Syringomyelie mit anderen Nervenkrankheiten, welche mitunter die Diagnose sehr erschwert und das Bild der Erkrankung wesentlich verändern kann, soll später beschrieben werden.

Die Aufstellung einer grösseren Zahl von Typen führt natürlich leicht zum Schematisiren, und es ist selbstverständlich, dass zwischen allen diesen Typen Uebergangsformen existiren. Ich habe nur die prägnantesten Bilder bei der Beschreibung berücksichtigt.

I. Syringomyelie mit den classischen Symptomen.

a) Cervicaltypus.

Diese Form ist die am längsten gekannte und am genauesten studirte klinische Erscheinungsweise der Syringomyelie. Das Bild ist in den vorgeschrittenen Stadien ein ungemein charakteristisches, aber zumeist bereits im Beginne sehr ausgesprochen. Die Kranken bemerken ein Schwächerwerden einer Hand. Sie werden ungeschickter, da ihnen

die Kraft zum Halten von Gegenständen abgeht. Gleichzeitig, oft aber schon erheblich früher, fühlen sie reissende Schmerzen in den Armen, haben nicht selten auch Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes. Die Schmerzen können von ausserordentlicher Intensität und ausgesprochen lancinirend sein. Wenn die Patienten in diesem Stadium untersucht werden, so findet man in der Regel eine bereits deutlich erkennnbare Atrophie der kleinen Handmuskeln, welche entweder in toto betroffen sind oder nach verschiedenen Nerven-, respective Wurzelgebieten stärker befallen erscheinen (vide Capitel „Muskelatrophien"). Gleichzeitig constatirt man eine Sensibilitätsstörung, welche in der Regel die typischen Charaktere zeigt (unverhältnismässig schwere Betheiligung des Schmerz- und Temperatursinnes bei nur wenig betroffenem oder unversehrtem Tastsinne) und in der Regel mehr oder minder deutlich den segmentalen Begrenzungstypus aufweist. Auch trophische Störungen sind schon bisweilen an den Fingern entwickelt.

Wenn auch die Kranken nur über eine Seite klagen, sind dennoch häufig auch bereits Anomalien am andern Arm im Bereich der sensiblen oder motorischen Sphäre vorhanden. In den Initialstadien hat manchmal die sensible Störung erst ganz kleine Gebiete ergriffen. Sie kann anscheinend nur einzelne Finger betreffen oder auch einen Theil der Hand, vielleicht auch die ganze Hand in Mitleidenschaft ziehen; man findet aber bei genauerer Prüfung, wie in einem früheren Capitel auseinandergesetzt wurde, in der Regel die Fortsetzung dieser Störungen auf dem Vorder- und Oberarme in Form schmaler, langgestreckter Streifen. Sehr häufig ist nur eine mässige Herabsetzung der Schmerz- oder Temperaturempfindung (nicht Verlust derselben) vorhanden; jede der Empfindungsqualitäten kann für sich ohne Betheiligung der anderen geschädigt sein.

Die Patellarreflexe sind zumeist schon in diesem Stadium gesteigert; das Kniephänomen ist in der Regel auf der stärker betroffenen Seite lebhafter.

In einem etwas vorgeschrittenen Stadium sind bereits Contracturen der Finger aufgetreten. Man findet die Klauenhand, auch schon Atrophie der Vorderarmmuskeln oder des Musculus deltoideus; die Sensibilitätsstörung hat sich über den ganzen Arm und einen dem Schultergürtel benachbarten Rumpfabschnitt ausgebreitet. Die Patellarreflexe sind constant gesteigert, oft ist Fussclonus vorhanden, die Sehnenreflexe sind an den oberen Extremitäten erloschen. Oefter besteht Sympathicuslähmung an der stärker betroffenen Seite. In den späteren Stadien magern die Arme skeletartig ab, ebenso treten die Knochen des Schultergürtels infolge des Muskelschwundes in ihren Contouren unter der Haut deutlich hervor. Die Rumpfmusculatur schwindet. Die Skoliose mit oder ohne begleitende Kyphose, welche bereits in dem Anfangsstadium vorhanden war, nimmt zu; durch die erhöhte Betheiligung der Pyramidenstrangbahnen tritt die spastische Lähmung der Beine stärker hervor; der Gang der Kranken ändert sich infolge der Parese nicht unwesentlich; das Gehen wird schliesslich unmöglich. Durch Fortschreiten des Processes nach abwärts kann schliesslich eine hochgradige Atrophie der Musculatur der Beine auftreten. Mitunter werden auch einzelne Hirn- (respective Bulbär-)Nerven von dem Processe ergriffen. Die Sensibilitätsstörung breitet sich über einen grossen Theil der Hautoberfläche aus. Trophische

Hautstörungen der verschiedensten Art, insbesondere Entzündungen und Blaseneruptionen, treten häufig auf, es entwickeln sich Knochen- und Gelenksveränderungen.

b) Dorso-Lumbaltypus.

Beobachtungen dieser Art liegen im Vergleiche zu den ungemein zahlreichen Mittheilungen über den Cervicaltypus verhältnismässig spärlich vor, sind aber mehrfach durch Obductionen gestützt; nur einige Autoren theilen rein klinisch beobachtete Fälle mit. Es kann wohl keinem Zweifel unterliegen, dass eine Syringomyelie des dorso-lumbalen Markes nicht zu den Seltenheiten gehört, sondern die Lendenanschwellung einen der häufigeren Sitze für Höhlenbildungen darstellt; jedoch handelt es sich oft um kleinere Höhlen, welche nur einen interessanten anatomischen Nebenbefund ohne klinische Erscheinungen präsentiren (z. B. F. Brasch, Demsch, eigene Beobachtungen, Mader). Die Symptome können wiederum die bereits bekannte Trias umfassen. Reissende Schmerzen, mitunter von lancinirendem Charakter, Kälte- und Hitzeparästhesien leiten das Krankheitsbild ein. Die Wirbelsäule ist bisweilen schon in frühen Stadien betroffen und beginnt sich kyphoskoliotisch zu verkrümmen; einer meiner Kranken wurde infolge der Wirbeldeformität kleiner. Die Wirbelsäule ist manchmal druckempfindlich. Bald treten Schwächegefühl in den Beinen und Lähmung von Muskelgruppen in denselben auf. Den Lähmungen gehen nicht selten convulsivische Zuckungen, Zittern oder klonische Convulsionen in bestimmten Muskelgruppen voran (Lenhossek, Lanceraux, Vulpian). Manchmal setzen sie über Nacht ein [Rummo (fraglicher Fall), eine eigene Beobachtung]. Vielleicht sind diese sich plötzlich einstellenden Paresen durch Blutung in die Rückenmarkssubstanz bedingt. Noch ist die Zahl der Beobachtungen eine zu geringe, um zu weittragenden Schlüssen zu berechtigen; immerhin scheinen aber die Adductoren, die Extensoren des Kniegelenkes und die vom Peroneus versorgten Muskeln auffallend oft frühzeitig von der Parese und Atrophie betroffen, während von den anderen Muskelgruppen die Glutaei und mitunter auch der Gastrocnemius Störungen aufweisen. Die sich den Lähmungen anschliessenden Atrophien können sehr hochgradig werden. Die Lähmung der Beine ist in der Regel eine spastische, der Gang dementsprechend spastisch-paretisch, die Sehnenreflexe sind hochgradig gesteigert. In einer Beobachtung Simon's war durch längere Zeit der spastische Gang das einzige auffallende Symptom. In anderen Fällen war wieder der schwankende Gang besonders bemerkt worden. Mitunter ist infolge der Unterbrechung der Reflexbahnen durch den Rückenmarksprocess ein Fehlen der Patellarreflexe und der spastischen Erscheinungen notirt worden. Manchmal (Oppenheim) bleibt die Störung durch sehr lange Zeit nur auf ein Bein beschränkt, in anderen Fällen ist der Verlauf ein sehr acuter und die Lähmung der Beine in mehreren Wochen eine complete (im Falle von Lenhossek war die Lähmung im Verlauf einer Stunde eine vollständige geworden). Es dürfte dies besonders leicht, abgesehen von grösserer Tumorbildung im Lendenmark, im Gefolge von Hämorrhagien zustande kommen. Sensible Störungen treten sehr in den Vordergrund der Erscheinungen. Neben den bereits früher

erwähnten lancinirenden Schmerzen sind oft Gürtelgefühl und äusserst lästige Parästhesien in den Beinen in bestimmten Regionen vorhanden. So wurde in einem meiner Fälle über schmerzhaftes Brennen nur an der Vorderseite eines Oberschenkels, und zwar an dessen oberer Hälfte, geklagt. Die Untersuchung der Sensibilität ergibt Dissociation der Empfindungen, manchmal mit beträchtlichen Störungen des Tastsinnes und der Lagevorstellung; letzteres scheint überhaupt bei primärer Erkrankung des Lendenmarkes häufiger vorzukommen; auch die Ataxie weist ein ähnliches Verhalten auf.

Es ist bei diesen Formen eine relativ häufige Mitbetheiligung der Blase und des Mastdarmes beschrieben. Die letzteren Störungen bestehen ebenso oft in Retention des Harnes wie in Lähmung der Blase und der Sphincteren, welche auch wieder vorübergehend sein kann. Die Form der Blasenstörung hängt von der Höhe ab, in welcher sich der Process ausbreitet. Die Genitalfunction kann manchmal herabgesetzt oder völlig erloschen sein. Durch Fortschreiten der Erkrankung entlang und in der grauen Substanz nach aufwärts und durch das Auftreten von Sensibilitätsanomalien am Rumpfe, durch das Vorhandensein einer Kyphose am untersten Abschnitt der Wirbelsäule, einer progressiven Muskelatrophie an den Beinen sowie durch Auftreten schwerer trophischer Hautstörungen an den unteren Extremitäten (besonders Mal perforant, spontane Hautgangrän, spinale Oedeme) kann die Diagnose unter Umständen erheblich gesichert werden. Die Hautgefässe an den unteren Extremitäten sind öfters paralytisch und daher die Haut kühl und livide. Hyperidrosis im Bereiche der Sensibilitätsstörungen wurde bereits beobachtet.

Fig. 27.



Kranker mit dorso-lumbalem Typus der Syringomyelie. Die Wirbelsäule ist sehr eigenartig verkrümmt.

Die eben geschilderten Formen der Syringomyelie entsprechen anatomisch der Entwicklung einer Gliose mit oder ohne Höhlenbildung oder einer Hydromyelie. Es lassen sich klinisch unter Umständen zwei andere Gruppen der Syringomyelie von der erst erwähnten absondern: die aus Tumoren hervorgegangenen Höhlenbildungen und jene, welche sich nach traumatischer Destruction des Rückenmarkes entwickeln. Die ersteren zeichnen sich oft durch rapide Progression aus und können im Zeitraume von mehreren Wochen, von den ersten Erscheinungen an gerechnet, zur völligen Paraplegie führen. Bevor letztere eintritt, ist ein vorübergehendes Stadium des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes nicht selten. Blasen-Mastdarmstörungen, Anomalien der Genitalfunctionen, Deviationen der Wirbelsäule treten in rascher Aufeinanderfolge oder gleichzeitig mit den anderen Anomalien auf. Die Reizerscheinungen auf dem Gebiete der motorischen und sensiblen Sphäre sind sehr ausgesprochen, die Muskelatrophie ist in kurzer Zeit weit gediehen. Diese Erscheinungen sind den soliden Tumoren des Lendenmarkes in gleicher Weise eigenthümlich wie den excavirten mit grösserem, eine Wand besitzendem Hohlraume.

Gewissermassen das entgegengesetzte Verhalten zeigen (wie noch an anderer Stelle besprochen werden soll) klinisch diejenigen Hohlräume, welche dem traumatischen Untergange von Rückenmarkssubstanz ihre Entstehung verdanken. Die Erscheinungen, und zwar sowohl die motorischen als auch die sensiblen, sind in kurzer Zeit nach dem Trauma, zumeist nach wenigen Stunden voll ausgebildet; in den paralytischen Muskeln kann sich noch Atrophie als Folgeerscheinung der Markdestruction einstellen, aber sonst findet eine allmähliche Rückbildung der Symptome und dann ein Stationärbleiben derselben statt (z. B. Fall Pitrès-Sabrazès, Bawli, cf. die demnächst über diesen Gegenstand erscheinende umfangreiche Arbeit Dr. Kienböck's).

Es unterscheiden sich also diese Formen der Höhlenbildung, welche sich besonders gerne im Lendenmarke etabliren, von der dorso-lumbalen und sacro-lumbalen Form der Syringomyelie durch den Beginn und weiteren Verlauf, während in Bezug auf die übrigen Symptome vollkommene Uebereinstimmung bestehen kann.

Es dürfte nicht unwichtig sein, die ja leicht erklärliche und durch Obductionen mehrmals erhobene Thatsache zu constatiren, dass die unteren Extremitäten manchmal schon längere Zeit der vorwiegende Sitz der Sensibilitätsstörungen und der motorischen Affectionen waren, dass auch Blasen-Mastdarmstörungen zur Beobachtung gelangten, ohne dass das untere Dorsal- oder das Lumbalmark erkrankt waren; es hat dann die anatomische Läsion im Cervicalmarke eben in erster Linie die zu den Beinen und den Eingeweiden ziehenden Bahnen betroffen.

Vorliegendes Material kann für diese Frage benützt werden:

Lenhossek: 35jähriger Mann, ehemaliger Officier: Excesse durch längere Zeit. Im Anschlusse an einen solchen plötzlich eintretender apoplektiformer Anfall mit kürzerem Bewusstseinsverluste. Zugleich heftige Schmerzen im Rückgrat, welche von da an jeden dritten Tag wiederkehren. Eigenthümliches convulsivisches Zittern der unteren Extremitäten. Nach heissen Bädern Zunahme der Schmerzen. Nach einem Bade Krämpfe der Einwärtsroller des Schenkels sowie der Flexoren des Fusses und der Zehen; in der Zeit von einer Stunde vollkommene Lähmung der unteren Extremitäten. Weiterhin Contractur der unteren Extremitäten, allmählich fortschreitende Blasen-Mastdarmlähmung und Abmagerung der Beine. Nach drei Jahren war die Musculatur des Unterschenkels geschwunden, der Fuss maximal plantarwärts, die Zehen ebenfalls nach unten contracturirt, die Beine gegen Berührung ausserordentlich empfindlich. Letzter Lendenwirbel sehr druckempfindlich. Incontinentia alvi et urinae.

Obduction: Osteomalacie. (Die Empfindlichkeit der Knochen liesse sich vielleicht durch diesen Befund erklären.) Im Rückenmarke eine rautenförmige, bis zwei Zoll lange Spalte, welche an der vorderen Hälfte mit der grössten Breite von mehr als $^1/_2$ Zoll am Beginne der Lendenanschwellung lag. Atrophie sämmtlicher vorderen Wurzeln des 18. und 19. Spinalnervenpaares. Die von der Spalte ausgehende rothgraue Erweichung konnte nach abwärts bis zum Conus medullaris, nach aufwärts bis in die Mitte des Dorsaltheiles des Rückenmarkes verfolgt werden; in der Umgebung fanden sich varicöse Sackbildungen, welche die zwei Communicationsvenen des Sinus venosus anticus mit der hinteren Spinalvene betrafen und mit gleichzeitiger Thrombose des in seinen Wänden sehr verdickten Sinus anticus combinirt waren.

Die Muskeln des Unterschenkels im höchsten Grade atrophirt und fettig entartet. Die Nerven des Unterschenkels und Fusses zeigten ausser Fettreichthum nichts Abnormes.

Vulpian (nach Bäumler): 69jährige Näherin. Hatte in der Jugend schwere Hysterie; im 38. Lebensjahre heftige Schmerzen im linken Vorderarme. Im 52. Jahre nach einer Hämorrhagie Schwäche, im 63. Jahre Anästhesie der unteren Extremitäten. Langsam fortschreitende Lähmung der Beine. Lancinirende Schmerzen. Zuckungen

in den unteren Extremitäten. Zittern des ganzen Körpers. Amblyopie des linken Auges. Oedem, Decubitus, gangränöse Cystitis. Tod nach 16—18jähriger Dauer des Leidens.

Obduction: Meningitis spinalis. Annuläre corticale Sklerose, besonders der Hinterstränge. Im unteren Theil des Dorsalmarkes eine Höhle in Form eines Knopfloches, in einem Vorderhorn beginnend, in das correspondirende Hinterhorn übergehend. Die Höhle war durch Zerfall der grauen Substanz entstanden.

Hitzig: 54jährige, neuropathisch veranlagte Frau, Melancholie. Plötzliche Erkrankung mit Kopfschmerz und allgemeiner Abgeschlagenheit. Nun traten Erscheinungen auf, die wohl auf die bei der Obduction gefundene Hämatorrhachis zu beziehen sind. Hyperästhesie der Wirbelsäule, Intercostalneuralgie, sensible, motorische und reflectorische Lähmung der unteren Körperhälfte bis in die Nabelgegend, Gürtelgefühl. Tod am vierten Krankheitstage.

Obduction: Hämatorrhachis vom mittleren Brustmark bis zum Conus medullaris und Höhlenbildung im Rückenmarke. Die Höhle begann 9·5 *cm* über dem Conus medullaris und hatte eine Länge von 58 *cm*. Sie lag in dem vorderen Theile der Hinterstränge und in der grauen Substanz. Die Gestalt der Höhle war unregelmässig, meist mehrzipflig; die Höhle an mehreren Stellen von einer derberen Membran eingefasst; eine Auskleidung mit Epithel war nicht zu constatiren. Der Centralcanal verhielt sich verschieden. Anomalien im Verlaufe der Nervenfasern und starke Neigung derselben zum Zerfalle.

Kahler und Pick (nach Bäumler): 64jährige Frau ist seit einem Jahre unter den Erscheinungen der amyotrophischen Lateralsklerose erkrankt. Beginn mit Zuckungen, Schwäche und Abmagerung der oberen Extremitäten. Gleichzeitig Schwäche der linken, dann auch der rechten unteren Extremität; Bewegungen derselben nur in geringem Umfange ausführbar. Ausgesprochene Rigidität der Abductoren und der Flexorengruppe am Oberschenkel. Keine Muskelgruppe nachweisbar atrophisch. Parästhesien in den Extremitäten. Obstipation. Beugecontractur der Arme. Kurz vor dem Tode unter heftigen Schmerzen Beugecontractur beider Unterschenkel und unwillkürlicher Harnabgang. Tod durch Schluckpneumonie.

Obduction: Im Rückenmarke: Eine im oberen Lendentheile beginnende, nach abwärts zunehmende und bis in den unteren Lendentheil sich erstreckende Erweiterung des Centralcanals. Am zwölften Dorsalnerven normales Verhalten. Am Uebergang zum Lendentheile wird der Centralcanal sehr breit, erstreckt sich durch die ganze Breite der Commissur; nur an der hinteren Wand stellenweise normales Cylinderepithel sichtbar, sonst allenthalben Wucherungen von Rundzellen.

Zwischen oberem und mittlerem Lendentheile bildet der Canal eine dreieckige Höhle. In der Umgebung verdickte Gefässe. Im unteren Lendenmarke verkleinert sich die Höhle, noch tiefer tritt ein aus Rundzellen und feinfaserigem Gewebe bestehender, verfilzter, spindelförmiger Körper an deren Stelle. Der Centralcanal zeigt hier normales Verhalten. Das interstitielle Gewebe in den Hintersträngen erscheint auffallend mächtig.

Vielleicht gehört in diese Gruppe noch die Beobachtung von:

Oppenheim: Eine 35jährige, vorher stets gesunde Frau erkrankt nach einem schweren Sturz auf den Rücken unter heftigen Schmerzen in der Kreuzgegend, gefolgt von Schwäche und Taubheitsgefühl in den Beinen neben Urinbeschwerden. Cessiren der Menses. Stehen und Gehen ist unmittelbar nach dem Falle nicht möglich; später vorübergehende Besserung. Ein Jahr später Gürtelgefühl, lancinirende Schmerzen und Sensibilitätsstörungen (alle Qualitäten, besonders aber den Temperatursinn betreffend). Complete Blasenlähmung, später vollkommene Lähmung der unteren Extremitäten; von der vierten bis zur achten Rippe eine anästhetische Zone. Degenerative Atrophie im linken Peroneusgebiete.

Obduction: Rückenmarksbefund: Verdickung und Verwachsung der Häute an einer circa 3 *cm* langen Stelle des Brustmarkes, graue Degeneration der Hinterstränge durch das ganze Rückenmark. Höhlenbildung in denselben sowie in der grauen Substanz. Im mittleren und unteren Brustmark Spalt- und Höhlenbildung, die wesentlich den Hintersträngen angehört. Im Dorsaltheile hat die Höhle constant ihre Lage im Mediangebiet der Hinterstränge, nach vorne reicht sie bis nahe an die hintere Commissur, ist von dieser noch durch einen Saum gesunder Marksubstanz getrennt, nach hinten läuft sie gabelförmig aus. Im unteren Brustmark ist ein Centralcanal nicht mehr nachweisbar, wohl aber vielfach durch die hintere Commissur zerstreute Cylinderzellen.

Es gehören weiter hieher klinische Beobachtungen von Luzenberger und de la Camp.

Als Paradigmata der Tumorbildung mit Syringomyelie mögen folgende Fälle dienen:

Simon (Beobachtung VIII): 20jähriges Dienstmädchen leidet seit längerer Zeit an Schmerzen im Kreuz und in den Knien. Da ausser einem etwas steifen Gang beim Treppensteigen im Spitale nichts Pathologisches vorgefunden wurde, dachte man an Simulation. Nach einigen Monaten aber wurde der Gang leicht ataktisch, Schwanken. Sensibilität der unteren Extremitäten herabgesetzt. Parästhesien. Ziehende Schmerzen in den Beinen und im Rücken. Einige Wochen später unter Fieber stärkere Motilitätsstörungen in den Beinen, Enuresis. Schliesslich völlige Lähmung des linken Beines. Nach 4 Monaten Tod an Tuberculose.

Obduction: Dura mater des Rückenmarkes normal. Der untere Theil des Lendenmarkes auf das Dreifache aufgetrieben. Starkes Vorquellen der Rückenmarkssubstanz über die Schnittfläche; im Lendenmark eine Höhle. Im mittleren Lendenmark in einer Ausdehnung von 3 *cm* eine gelblich weisse Geschwulst von 15 *mm* Durchmesser, in der Gegend der Hinterstränge gelegen. Die graue Substanz in grösserem Umfange afficirt. Die Geschwulst ist aus Spinnenzellen, ein- und mehrkernigen Rundzellen, Hämatoidinkugeln, Hämatoidinkrystallen, reichlichen Blutgefässen und feinkörnigen Massen zusammengesetzt (Myxogliom). Im unteren Theile des Lendenmarkes sind nur die Hinterstränge afficirt. In demselben eine buchtige Höhle, umgeben von einem Ringe weissen Gewebes, in welchem man die Geschwulstelemente wiederfindet. Die peripheren Schichten der Hinterstränge noch intact, ebenso deren vorderer Theil in dem Winkel zwischen Hinterhorn und grauer Commissur. Von der Höhle nach oben gibt es eine Stelle, wo inmitten der Geschwulst schleimige Massen die der Höhle entsprechenden Stellen einnehmen. Im oberen Theile des Rückenmarkes keilförmige Degeneration der Hinterstränge.

Glaser: 42jährige Multipara. Letzte Geburt vor $1^1/_2$ Jahren; während der letzten Gravidität kolikartige Schmerzen im Leibe, welche in die Beine ausstrahlten und als lancinirende Schmerzen anfallsweise auftraten. Im Puerperium vorübergehende Parese der unteren Extremitäten. Etwas später Coordinationsstörungen, schleudernder Gang, Schwanken, gebückte Haltung. Ein Jahr nach Beginn der Erkrankung absolute Lähmung der unteren Extremitäten und motorische Schwäche in den oberen. Gürtelgefühl. Sensibilitätsstörungen an den oberen und unteren Extremitäten, Analgesie der unteren Bauchhälfte, Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit an den oberen und unteren Extremitäten. Hautreflexe normal, Patellarreflexe erhöht; Harnträufeln, Lähmung des Sphincter ani. Atrophie der Haut und der Musculatur. Cystitis und Decubitus. Tod nach zweijähriger Dauer des Leidens.

Obduction: Im Rückenmarke vom Beginne des Lendenmarkes bis zum oberen Cervicalmark ein cystisch entartetes centrales Angiosarkom mit centraler Höhlenbildung. Die Höhlen sind von geronnenem Blute erfüllt. Im unteren Lendenmarke sind die Hinterstränge der Sitz der beginnenden Erweichung. Hyaline Degeneration der Gefässwände. Der Centralcanal ist zumeist obliterirt. Die Wand der Höhle besteht theils aus Bindegewebe, theils aus einem zellreichen Gewebe, ist meist glatt und ohne Epithelbelag.

Von den nicht übermässig seltenen Fällen von Höhlenbildung im Rückenmarke nach traumatischer Destruction, respective traumatischer Hämatomyelie (also nicht Syringomyelie) mögen nur folgende Beispiele meine früheren Ausführungen ergänzen:

Bawli: 23jähriger Maschinenbauer. War vor sechs Jahren aus bedeutender Höhe auf den Rücken gestürzt. Wirbelfractur. Unmittelbar nach dem Falle complete Paraplegie der unteren Körperhälte mit Blasen-Mastdarmstörungen. Die motorische und sensible Lähmung gieng allmählich zurück. Es bestand eine „reithosenähnliche" Anästhesie um den Anus, das Genitale und Perineum. Zehen in Krallenstellung. Elephantiastische Verdickung des linken Unterschenkels mit mehreren Fistelöffnungen.

Obduction: In der Lendenanschwellung eine central gelegene, mit seröser Flüssigkeit gefüllte, glattwandige Höhle von 3 *cm* Länge. Der Conus ist frei. Ver-

wachsung der Meningen an dieser Stelle. Im Lendenmarke mehrere abgesprengte Knochenstücke.

Dejerine: Bei dem Patienten stellte sich im 27. Lebensjahre nach einer Wirbelfractur eine complete Paraplegie ein, die 15 Jahre andauerte. Die Paraplegie war schlaff, die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten waren erloschen, ebenso die Sensibilität in allen Qualitäten. Incontinentia urinae et alvi. Die complete Anästhesie reichte bis zur Nabelhöhe. Oberhalb derselben dissociirte Empfindungslähmung (Schmerz- und Temperatursinn betreffend) rechts bis zur Clavicula und an der Ulnarseite des rechten Armes. Die Sensibilitätsstörungen blieben durch Jahre unverändert. Keine motorischen Störungen an den oberen Extremitäten oder Progression des Processes.

Die Autopsie ergab complete Destruction der Lumbalanschwellung. Oberhalb des Lumbalmarkes ein Hohlraum, welcher sich rasch nach oben zu verjüngt, bis zum siebenten Cervicalsegment reicht und das rechte Hinterhorn occupirt.

Rein klinische Beobachtungen liegen vor von:

Brunzlow (Beobachtung 4). Da in diesem Falle das Bild durch eine traumatische Neurose getrübt ist, will ich dasselbe nicht ausführlicher besprechen.

Oppenheim (Archiv für Psychologie, Band 25), Beobachtung I: 53jähriger Arbeiter klagt über Schmerzen und Gürtelempfindung in der linken Hypochondrien-Abdominalgegend, Schwäche und Taubheitsgefühl in den Beinen, Harnbeschwerden. Diese Erscheinungen haben sich seit acht Jahren progressiv in der Weise entwickelt, dass zuerst der Gürtelschmerz links, dann taubes Gefühl im rechten, darauf Parese des linken Beines sich einstellten

Status praesens: Spastische Parese beider Beine, besonders des linken; starke Herabsetzung des Gefühles an beiden Beinen, besonders am rechten Unterschenkel und Fuss, auf der ganzen linken Körperhälfte Analgesie und insbesondere Thermoanästhesie, respective Hypästhesie, Hemihyperidrosis unilateralis sinistra. Keine Muskelatrophien.

Sechs Monate später hatte auch auf der rechten Seite die partielle Empfindungslähmung begonnen und sich eine leichte, rundliche Kyphose im unteren Dorsal- und Lendentheil der Wirbelsäule gebildet.

Oppenheim diagnosticirte in diesem Falle Gliosis und Syringomyelie, und zwar Hauptherd im unteren Dorsalmarke diffus, aber besonders die linke Markhälfte betreffend, ausserdem Gliose des linken Hinterhornes nach oben hin durch das ganze Rückenmark bis in die Medulla oblongata.

Oppenheim (Beobachtung II): Ein 21jähriger Kaufmann klagt über Schwäche und Abmagerung des linken Beines. Abmagerung des linken Oberschenkels habe seit seiner frühesten Kindheit bestanden. Allmähliche Zunahme der Schwäche des linken Beines. Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Kein Trauma.

Status praesens: Der linke Oberschenkel ist in toto abgemagert, besonders starke Atrophie des Extensor cruris quadriceps. Völlige Lähmung der vom Nervus cruralis versorgten Muskeln, Schwäche im Gebiete des Ileo-Psoas, des Obturatorius sinister, ebenso die Beugung des Unterschenkels schwach. Entartungsreaction im Bereiche des linken Nervus cruralis. Starke Herabsetzung der Erregbarkeit sowie träge Zuckung bei directer galvanischer Reizung in der übrigen Musculatur des linken Oberschenkels. Das Kniephänomen fehlt links. Schmerz- und Temperaturempfindung ist am linken Oberschenkel bedeutend herabgesetzt bei erhaltener tactiler Sensibilität. Am rechten Beine keine Störungen.

O. nimmt eine Gliosis lumbalis sinistra an.

Mill (Fall 2): 65jähriger Mann bemerkt seit 9 Jahren (1885) Abnahme der Kraft im rechten Beine; später erst Schmerzen in demselben. Vor fünf Jahren Anschwellung und allmähliche Deformation des rechten Kniegelenkes. 1889 Schwierigkeiten bei der Urinentleerung. 1893 entwickelte sich eine Atrophie der vorderen Unterschenkelmusculatur; das rechte Bein wird im Kniegelenk bogenförmig überstreckt. Beugung und Streckung geht rechts noch am besten. Rechts sind der Ileo-Psoas, Quadriceps, die Glutaei, die Adductoren partiell gelähmt, ebenso der Gastrocnemius und Soleus; die peroneale Gruppe ist complet paralytisch. — Von der vierten Rippe nach abwärts rechts am Rumpfe und am rechten Beine Thermoanästhesie. Schmerzsinn nicht herabgesetzt Tastsinn nicht erloschen. Pupillen gleich, reagiren. Fortwährend fibrilläre Zuckungen in den atrophischen Muskeln, Patellarreflexe links erhalten, rechts erloschen. Rechts Fussclonus. Keine Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit.

Rummo (Fall 1): 37jähriger Mann. Beginn vor 4 Jahren mit Ameisenlaufen im rechten Fusse. Nach $2^1/_2$ Jahren unter Schmerzen Verschlimmerung des Leidens; seit einem halben Jahre Ergriffensein des linken Armes. Starkes Kältegefühl und Schweisse am linken Beine. Totale Impotenz. Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Tactile Sensibilität ungestört, Drucksinn links herabgesetzt. Stereognostischer Sinn gut. Thermoanästhesie an den Beinen; sonst am Körper thermische Sensibilität normal. Analgesie des linken Vorderarmes und der Hand, der beiden Unterschenkel und Füsse. Muskelsinn intact. Schwäche der Beine, besonders die linken Handmuskeln atrophisch. Patellarreflexe gesteigert.

Fall 2: 40jähriger Bauer. Nach vorausgegangenen Parästhesien, blitzartigen Schmerzen und beginnenden Contracturen in den Beinen plötzlich (über Nacht) Hinzutritt schwerer Sensibilitätsstörungen, Blasen- und Mastdarmstörungen. Um den Anus entwickeln sich schmerzlose Ulcerationen. Am Perineum und um den Anus completer Verlust der Schmerz-Temperatur- und tactilen Empfindung. Völliger Sensibilitätsverlust der Rectal- und Blasenschleimhaut. Schwäche der Beine. Kein Romberg'sches Phänomen. Die Beine abgemagert, besonders das rechte. Fibrilläre Zuckungen der Musculatur. Beide Patellarreflexe gesteigert. Skoliose der unteren Brustwirbelsäule. Sensibilität mit Ausnahme der früher beschriebenen Gegend intact. Elektrische Erregbarkeit erhalten.

Rummo diagnosticirt eine atypische Syringomyelie im Lumbalmark. (Die Diagnose scheint mir nicht hinreichend gesichert.)

Tornow: Ein nunmehr 38jähriger, vor 12 Jahren luetisch inficirter Mann leidet seit 10 Jahren an sich immer wiederholenden Geschwürsprocessen an beiden Füssen. Seit 5 Jahren ist an den Füssen die Schmerzempfindung verloren gegangen, seit zwei Jahren an der rechten Hand. Häufige schmerzlose Panaritien an den Händen und Füssen, blitzartige Schmerzen in beiden Beinen.

Die Schmerzempfindung ist nahezu am ganzen Körper verloren gegangen, die Temperaturempfindung an den Unterschenkeln und Füssen abgestumpft, tactile Sensibilität normal. Gefühl für Lage der Glieder und passive Bewegungen ist vorhanden. Romberg'sches Phänomen deutlich. Die Patellarreflexe sind beiderseits erloschen, Cremaster-, Bauchdecken- und Fusssohlenkitzelreflexe erhalten. Das linke Kniegelenk ist mässig geschwollen; bedeutende Schwäche beider Beine. Keine Muskelatrophien. Blasenstörungen, Impotenz.

Vorübergehende Ptosis, Argyll-Robertson'sches Phänomen.

Tornow glaubt, dass im vorliegenden Falle eine Gliose secundär zur grauen Degeneration der Hinterstränge geführt habe.

(Ich meine, dass es sich in diesem Falle um eine Combination von Syringomyelie mit echter Tabes dorsalis handelt.)

c) Sacro-Lumbaltypus.

Unter dieser Bezeichnung verstehe ich jene Formen der Syringomyelie, deren sämmtliche oder wenigstens die markantesten Erscheinungen sich durch eine Erkrankung des caudalsten Rückenmarksabschnittes erklären lassen. Ausgeschlossen sind die aus traumatischem Zerfalle der Rückenmarkssubstanz oder aus Hämatomyelien entstandenen stationären Höhlenbildungen mit regressivem Typus der Symptome. Der sacro-lumbale Typus ist einer der selteneren und im wesentlichen durch nachfolgende Erscheinungen charakterisirt:

1. Muskelatrophien. Dieselben können sehr erheblich sein, betreffen vorwiegend die Unterschenkel- und kleine Fussmusculatur. In einem Falle meiner Beobachtung waren auch die Musculatur auf der Rückseite des Oberschenkels und die Glutaei erheblich abgemagert, während die Muskeln an der Vorderseite des Femur nicht so schwer betroffen waren. Auch im Falle Manner's waren die Glutaei, die Waden- und Fussmusculatur atrophisch. Die Musculatur ist häufiger einseitig als doppelseitig atrophisch; seltener fehlt die Betheiligung des motorischen Apparates vollkommen. Die Muskelatrophie war — soweit Beobachtungen vorliegen —

bisher zumeist diffus, betraf die ganzen Muskeln des Unterschenkels und Fusses ohne ausschliessliche Bevorzugung bestimmter Gruppen; extreme Grade der Abmagerung sind offenbar sehr selten.

2. Das Auftreten von Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten, dem Perineum und Genitale von segmentalem Charakter. Von besonderer Wichtigkeit ist das Auftreten dissociirter, den Schmerz- oder Temperatursinn oder beide Qualitäten betreffender Empfindungsstörungen, während die Berührungsempfindung ungestört ist; ist die dissociirte Sensibilitätsstörung doppelseitig und bleibt sie längere Zeit auf die gleichen Empfindungsqualitäten beschränkt, so ist dies sehr für die Annahme der Syringomyelie zu verwerten. Ebenso ist die Constatirung dissociirter Empfindungslähmungen an der Schleimhaut der Blase oder Urethra von besonderer Dignität. Diese Empfindungsstörungen werden wohl häufig übersehen, da sie keine Beschwerden machen. In einer meiner Beobachtungen war nur der Temperatursinn alterirt. Die „Reithosenform" der Empfindungsstörung ist bisweilen recht deutlich (cf. Abbildung Manner's). Mitunter deuten an entfernten Körperstellen (z. B. Hand, Vorderarm) auftretende Thermo-Anästhesien oder Analgesien darauf hin, dass der centrale Process ausgedehnter ist, aber nur überwiegende Symptome von Seite der caudalsten Spinalabschnitte hervorruft.

3. Trophische Störungen. Dieselben können gerade bei dieser Form äusserst mannigfach sein, bald ganze Extremitätenabschnitte, bald nur einzelne Gebilde derselben betreffen. So können der Unterschenkel und Fuss in toto in der Entwicklung zurückgeblieben, verkürzt und kleiner im Dickendurchmesser sein, oder es kommt durch schwere Eiterungen zu einer Verbildung und bedeutenden Verkürzung der Füsse (Mertens, eigene Beobachtung), oder es kann in relativ kurzer Zeit die Ausbildung einer Podomegalie von sehr erheblichen Dimensionen stattfinden. So entstand sozusagen unter meinen Augen in einer meiner Beobachtungen eine sehr erhebliche Dickenzunahme des ganzen Unterschenkels mit Ueberwiegen der Vergrösserung an den distalen Theilen und dem Fusse, welcher aber im wesentlichen nur im Breitendurchmesser zunahm. Die Vergrösserung betraf fast ganz die Weichtheile. Mehrmals (Gnesda-ich, Dercum, Mertens, eigene Beobachtung) kam es frühzeitig zur Bildung von Geschwüren (Mal perforant) an den Zehen. Dieselben sind bisweilen tiefgreifend und führen zur Nekrose des Knochens. In einer meiner Beobachtungen sass die Geschwürsbildung am Dorsum einer Zehe inmitten einer Schwiele. Auch Panaritien mit Verlust ganzer Zehen und sehr weit gehenden Destructionen des Fussskelettes scheinen kein übermässig seltenes Ereignis darzustellen. Gerade diese trophischen Störungen dürften am häufigsten zur Verwechslung mit Lepra führen, und sind mehrfach Fälle der letzteren Krankheit als Syringomyelie wegen dieser Verstümmelungen aufgefasst worden. In einem meiner Fälle entwickelte sich im Anschlusse an diese Geschwürsbildung eine ausgedehnte Spontangangrän eines Fusses, welche sich lange nicht demarkirte.

Auch die Knochenaffectionen — Spontanfractur (Gnesda-ich), Knochenschwund (Mertens) — spielen eine bedeutsame Rolle, noch wichtiger aber scheinen die Gelenksaffectionen (Graf) zu sein, zumal zu den reinen Fällen dieses Typus noch viele mit Knochen-Gelenks-

affectionen kommen, bei denen auch andere Rückenmarksabschnitte schwer geschädigt sind.

4. Vasomotorische Störungen sind oft vorhanden, und zwar frühzeitige Vasomotorenlähmung mit Kühle und Verfärbung der Haut an den unteren Extremitäten (eigene Beobachtungen, Graf, Oppenheim), ebenso Oedeme.

5. Die Patellarreflexe sind auffälligerweise häufig gesteigert (Oppenheim, Gnesda-ich, Dercum, Graf, mehrere eigene Beobachtungen), oft auch die Achillessehnenreflexe; sie fehlten aber in einem Falle meiner Beobachtung. Die Sohlenreflexe sind bisweilen etwas herabgesetzt; das Babinski'sche Phänomen (Dorsalflexion der Zehen bei Streichen der Sohlenhaut) mitunter (Oppenheim) vorhanden. Der Cremasterreflex kann fehlen. Besonders wichtig ist das Fehlen des Achillessehnenreflexes bei erhaltenem Patellarreflexe (Fall von Manner), da dieser Umstand die Localerkrankung des untersten Lumbal- und Sacralmarkes nahezu sicherstellt.

Häufige und klinisch bemerkenswerte Erscheinungen sind weiter: 1. Contracturen an den Unterschenkel-, respective Fussmuskeln. Durch diese Contractur entsteht bisweilen der syringomyelische Pes varo-equinus; aber auch Pes valgus wurde schon bei dieser Form beobachtet. Entwickeln sich diese Anomalien, wie so häufig bei gleichzeitig vorhandener Spina bifida, so lässt sich nicht sagen, ob die veränderte Fussstellung durch die Läsion des Rückenmarkes oder der Cauda equina verursacht ist; sie können aber gewiss durch die Spinalaffection allein zustande kommen (z. B. Fall von Manner).

2. Veränderungen an der Wirbelsäule, vor allem ausgesprochene congenitale Anomalien — Spina bifida — an tieferen Abschnitten der Columna vertebralis, ob nun die Wirbelspalte mit oder ohne eine Meningocele einhergeht, also ob die Spina bifida manifest oder occult ist. Die seitlich gelegenen Wirbelspalten sind anscheinend besonders oft bei den Markanomalien vorhanden (Kirmisson). Dieselben haben als Begleiterscheinung öfter starke Kyphosen oder Skoliosen der Wirbelsäule congenitalen Ursprungs. Bisweilen sind auch auffallend starke Skoliosen der unteren Abschnitte der Wirbelsäule ohne Spina bifida ausgebildet. Diese Skoliosen können sich auf eine geringe Höhenausdehnung der Wirbelsäule beschränken und sehr frühzeitig in Scene treten.

Blasen-Mastdarmstörungen können in allen möglichen Varietäten vorhanden sein. Incontinenz (Minor, Köbner, eigene Beobachtungen, Oppenheim, Manner) ist ziemlich häufig. Dabei wird bisweilen der unwillkürliche Abgang des Urins oder der Faeces gefühlt, in anderen Fällen nicht. An einem auch von mir beobachteten Falle von diesem Typus konnte Kapsamer das Functioniren des Sphincter vesicae externus neben einer Parese des Sphincter internus constatiren. Die Blase kann trotz gesteigerter Patellarreflexe und Fussclonus ausdrückbar sein. Das Gefühl für Blasenvölle kann fehlen. Spastische Symptome (Sphincterkrampf) sind offenbar viel seltener als die Lähmungssymptome. Es sind aber bereits mehrmals ausgesprochene Fälle dieses Typus ohne Blasenerscheinungen beobachtet worden. In einem meiner Fälle bestanden Incontinentia urinae und Insensibilität der Urethra, während die Mastdarmfunctionen vollkommen normal waren.

Der oft ausserordentlich frühzeitige Beginn der Erkrankung (in einem Falle Graf's seit frühester Jugend, ebenso in einem Falle Minor's, zwei Fälle meiner Beobachtung; im Falle Oppenheim's besteht die Affection seit dem 13. Lebensjahre) in Verbindung mit dem Umstande, dass erst wenige Beobachtungen sich über eine Reihe von Jahren erstrecken, lassen es begreiflich erscheinen, dass bisher nur wenige Nachrichten über Störungen der Genitalfunction vorliegen, wenngleich sie sonst bei Erkrankung der untersten Spinalabschnitte ein recht häufiges Vorkommnis darstellen. In einem meiner Fälle trat Verlust der Erectionsfähigkeit und der Libido bald nach den ersten Erscheinungen der Krankheit ein.

Die Affection hat im wesentlichen progredienten Charakter und ruft späterhin auch deutliche Erscheinungen hervor, die auf eine Läsion höherer Rückenmarkssegmente hinweisen. Aber selbst bei anscheinendem Beschränktbleiben auf den Conus wird eine sorgfältige Untersuchung schon bisweilen Symptome aufdecken, welche nur durch eine grössere Längenausdehnung der Syringomyelie oder gleichzeitige Erkrankung mehrerer Rückenmarkshöhen sich erklären lassen. So habe ich in einem Falle Hyperidrosis einer Gesichtshälfte, Sensibilitätsstörungen in geringer Ausdehnung an den oberen Extremitäten in einem anderen Falle feststellen können.

Das gleichzeitige Vorkommen eines Hydrocephalus ist öfters beobachtet (Minor), aber wohl zumeist auf Rechnung der Spina bifida zu setzen. Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule (Manner) bei lumbo-sacraler Syringomyelie spricht für eine grössere Längenausdehnung des Processes.

Die anatomische Läsion erklärt manche Eigenthümlichkeiten. Das inconstante Vorkommen der Muskelatrophien, respective das Fehlen schwerster Atrophien steht im Zusammenhange mit dem Erhaltenbleiben eines Theiles der Vorderhornganglienzellen. Die Steigerung der Patellarsehnenreflexe ist durch eine Läsion der Pyramidenbahnen bedingt und zeigt eigentlich eine Syringomyelia dorso-lumbo-sacralis an. Die Localisation ist anatomisch nicht so selten, ruft jedoch viel seltener Erscheinungen hervor.

Beobachtungen liegen vor von:

Oppenheim: 14jähriges Mädchen. Parese des rechten Beines und Parästhesien in demselben seit einem Jahre. Kyphoskoliose seit der Geburt. Motorische Schwäche im ganzen rechten Beine. Steigerung der Patellarreflexe beiderseits; Fussclonus beiderseits. Haut am rechten Unterschenkel kalt. Thermohypästhesie und Analgesie am linken Beine, am rechten die Störungen weniger deutlich. Berührungsempfindung intact. Babinski'sches Phänomen. Späterhin spastische Paraparese der Beine nebst Blasenlähmung.

Graf: 17jähriger Bauer. Nach einem Sturz im sechsten Lebensjahre starke Schwellung des linken Kniegelenkes ohne grosse Schmerzen. Seither lautes Krachen im Knie. Nach länger dauerndem Rückgange neuerliche Anschwellung des Gelenkes und des Fussgelenkes und Atrophie der Musculatur des linken Beines. Grosse Exostose der Tibia. Patellarreflexe gesteigert. Vasomotorenlähmung am linken Unterschenkel. An beiden Unterschenkeln und Füssen Thermohypästhesie und Hypalgesie. Leichte Skoliose der Brust- und Lendenwirbelsäule.

Dercum: 26jähriger Mann. Vor zwei Jahren Parästhesien und lancinirende Schmerzen im linken Beine, ein Jahr später das Gleiche im rechten Beine. Im linken Beine völliger Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung bei erhaltener Berührungsempfindung. Im linken Beine spastisch ataktische Erscheinungen. Patellarreflexe gesteigert, es besteht Fussclonus. Am linken Fusse eine schmerzlose Ulceration an der linken Zehe. Patient ist seit Beginn seines Leidens stark obstipirt.

Köbner: 31jährige Frau. Acquirirte Lues vor sechs Jahren; Beginn der Spinalaffection vor vier Jahren mit Blasen- und Mastdarmstörungen. Das linke Bein (Ober- und Unterschenkel) magerer als das rechte. Paraparese. Links die Lähmung stärker. Patellarreflexe gesteigert, links Clonus. Schmerz- und Temperaturempfindung am rechten Beine herabgesetzt. Links Hyperalgesie und Muskelsinnsstörungen.

Gnesda (auch von mir gesehen): 39jähriger Mann. Vor einem Jahre entwickelte sich an der kleinen Zehe des rechten Fusses völlig schmerzlos ein Geschwür, welches in die Tiefe griff und zur Enucleation der Zehe führte. Ein Jahr später schmerzlose Spontanfractur des rechten Unterschenkels. Keine Muskelatrophien. Patellarreflexe gesteigert; Gang ungestört. An der rechten oberen Extremität an der Ulnarseite Thermohypästhesie. An den unteren Extremitäten Thermohypästhesie und Analgesie; Hypalgesie am übrigen Körper. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Minor: Bei einem zehnjährigen Knaben mit Spina bifida bestand ausser Incontinentia alvi et urinae Thermoanästhesie und Analgesie bei völlig erhaltener tactiler Sensibilität in denjenigen Hautbezirken, welche von den untersten Sacralwurzeln innervirt werden (Penis, Scrotum, Perineum, Glutaealgegend). Obere und untere Extremitäten motorisch und sensibel intact. Cremasterreflexe erloschen.

Manner: 63jährige Frau. Krankheitsbeginn vor 16 Jahren nach einer Erkältung. Bald darauf Kreuzschmerz und Verlust der Schmerzempfindung an den Beinen. Schmerzlose Verbrennung am Gesässe. Bald darauf Schmerz beim Stuhlabsetzen, Erschwerung des Harnlassens. Im Laufe der Jahre Zunahme der Gangstörung, Rückgang der Sensibilitäts- und Blasenstörungen. Reissende Schmerzen in den Beinen.

Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Obere Körperhälfte und Rumpf zeigen keine nervösen Störungen. Equino-Varusstellung beider Füsse, Plantarflexion der Zehen. Oberschenkelmusculatur normal, Unterschenkelmusculatur hochgradig geschwunden, besonders zwischen Tibia und Fibula, Wadenmusculatur etwas weniger, aber doch stark atrophisch. Kleine Fussmuskeln, namentlich der Extensor digitorum brevis, geschwunden, Vorspringen der Sehnen an der Planta pedis. Atrophie der Glutaei. Extension im Hüftgelenke erfolgt etwas schwächer, sonst Kraft im Hüft- und Kniegelenke gut, in den anderen Gelenken der unteren Extremitäten äusserst gering. Romberg'sches Phänomen vorhanden. Gang wie bei Peroneuslähmung. Patellarreflexe normal, ebenso Adductorenreflexe. Es fehlen die Achillessehnenreflexe und Plantarreflexe. Incontinentia alvi. Segmentale Sensibilitätsstörung um den Anus, sich symmetrisch auf die Rückseite beider Oberschenkel fortsetzend und fast den ganzen Unterschenkel und Fuss beiderseits occupirend. Die tactile Sensibilität ist nur wenig alterirt, wohl aber die Schmerz- und Temperaturempfindung. Lagegefühlsstörung in den Sprung- und Zehengelenken.

Mertens: 60jähriger Kaufmann, welcher seit 14 Jahren erkrankt ist. Beginn mit einer Geschwürsbildung unter der rechten grossen Zehe; es folgten bald wiederholte Entzündungen an den Zehen beider Füsse, welche öfters zu Knochensequestrirungen führten. Die Processe verliefen ohne Schmerzen. Die Füsse wurden immer kleiner. In den letzten Jahren zeitweilig sehr heftige Schmerzen in den Füssen.

Im Bereiche der oberen Körperhälfte keine Störungen. Beide Füsse sind verunstaltet und auf Kosten der vorderen Hälfte erheblich verkürzt. Die Zehen sind klein, wie geschrumpft. Der hintere Abschnitt der Füsse hat dagegen mehr ein elephantiastisches Aussehen. An der Aussenseite des rechten Fusses eine bis auf den Knochen reichende Narbe. Der linke Unterschenkel ist viel dicker als der rechte. Die radiographische Untersuchung zeigt, dass kein einziger der Metatarsalknochen normal geblieben ist. An allen sind grössere oder kleinere Defecte vorhanden. An Stelle der Defecte sieht man hie und da kleine Knochensequesterchen. Die Grundphalanx der fünften rechten Zehe ist gebrochen, der Metatarsus der vierten linken Zehe infrangirt. An einzelnen Phalangen sind Exostosen sichtbar. Das rechte Bein ist etwas paretisch. Der Patellarreflex ist links normal, rechts schwach. Es besteht bei erhaltener Berührungsempfindung Analgesie des Fusses beiderseits, Hypalgesie an der unteren Partie des Unterschenkels links. An beiden Unterschenkeln und Füssen ist Thermoanästhesie nachweisbar.

Wirbelsäule normal. Im Fistelsecret wie im Inhalte der am Fusse aufgeschossenen Blasen keine Leprabacillen.

Ausserdem meine Fälle LI, LII, LIII und mehrere nur anatomisch beobachtete Fälle.

Nach begonnener Drucklegung sah ich noch einen Fall bei einem 45jährigen Manne, bei welchem allmählich eine Veränderung der Sensibilität der unteren Körperhälfte aufgetreten war. Wiederholte schmerzlose Panaritien an den Zehen, Thermoanästhesie und Analgesie bei ungestörter Berührungsempfindung vom Poupart'schen Bande nach abwärts. Ataxie. Keine Muskelatrophien. Patellarreflexe gesteigert. Fussclonus. Babinski'sches Phänomen fehlt. Incontinentia urinae und Verlust des Gefühles für den Durchtritt des Harnes durch die Harnröhre. Fehlende Libido sexualis, Verlust der Erectionsfähigkeit, Hyperidrosis der rechten Rumpfhälfte bis zur Nabellinie. Obere Körperhälfte normal. Wirbelsäule und Gang normal.

d) Die bulbo-medulläre Form.

(Syringobulbie.)

Ueberwiegen in dem klinischen Bilde der Syringomyelie frühzeitig die bulbären Symptome weitaus oder dominiren sie ausschliesslich in den Initialstadien der Affection, so ist man berechtigt, von der bulbomedullären Form (Syringobulbie—Schultze) zu sprechen. Ich rechne also alle jene Fälle nicht zu diesem Typus, bei denen sich zu einer ausgebildeten Syringomyelie Läsionen bulbärer Nerven schleichend oder in apoplektiformer Weise hinzugesellen.

Der bulbo-medulläre Typus ist nach meiner Erfahrung der seltenste der Syringomyelie. Ich habe unter weit mehr als hundert Fällen meiner eigenen Beobachtung nur zwei gesehen, welche ohne Zwang hieher gerechnet werden können. Es sind dann weiters Fälle von Baurowicz, Cohen, Druault, Berndt-Lichtheim, A. Stein (?) publicirt worden, welche als Syringobulbie aufgefasst werden können. Auch die Beobachtungen von Fr. Müller, Brunzlow, Raichline, Mills, Raymond-Cartaz (Obs. I. und III.) könnten vielleicht dieser Gruppe zugezählt werden; allerdings waren in diesen Fällen Symptome von Seite des Rückenmarkes den bulbären Erscheinungen geraume Zeit vorangegangen.

Die Störungen betrafen zuerst in den meisten Fällen die Stimmbänder, respective die Stimme. Die Kranken sprechen schlechter, rauher, mit grösserer Anstrengung und suchen deshalb den Arzt auf (Baurowicz, eigene Beobachtung); oder es treten, wie im Falle Druault's, infolge doppelseitiger Posticuslähmung Athembeschwerden auf. Die Kehlkopflähmungen können persistiren (Berndt, Cartaz, F. Müller) oder vorübergehen, um sich später wieder einzustellen (Baurowicz). Auch Schlingbeschwerden, Fehlschlucken, Regurgitation können sich als transitorische oder definitive Erscheinungen etabliren. In einem mir vom Collegen Erben freundlichst zugesendeten Falle war das erste Symptom die Entwicklung einer completen Facialisparese (von peripherem Charakter) gewesen; auch im Falle von Baurowicz war eine Schwäche eines Facialis frühzeitig vorhanden. Auch Doppeltsehen (Fr. Müller, eigene Beobachtung) wurde mehrmals beobachtet. Es handelt sich dann wohl um Abducenslähmung. Zu gleicher Zeit mag sich öfter eine Hemiatrophie der Zunge ausbilden, jedoch wegen der geringen Folgeerscheinungen wenig beachtet werden. Intensiver, oft wiederkehrender Schwindel ist ein häufiges Symptom, dauernd erhöhte Pulsfrequenz habe ich zweimal

beobachtet. Sensible Störungen sind schon frühzeitig im Gesichte und am Kopfe vorhanden, werden aber zumeist erst bei der Untersuchung entdeckt. Sie sind oft sowohl im Gesichte als auch an den Schleimhäuten segmentaler Natur. Allmählich oder apoplektiform (dann zumeist von quälenden Schwindelattaquen begleitet) breiten sich nun die motorischen und sensiblen Störungen auf das Gebiet der Spinalnerven aus, zuerst den Schultergürtel bevorzugend, dann allmählich auf die ganzen oberen Extremitäten übergreifend. Es ist dadurch der Uebergang in die humeroscapulare Form gegeben.

Es scheint mir kein Zufall zu sein, dass gerade bei dieser Form der Syringomyelie auffallend oft Ataxie, und zwar besonders halbseitige, beobachtet wurde und hemiplegische Erscheinungen sich recht rasch entwickelten. Da die Extremitäten- und Bulbärläsionen zumeist auf der gleichen Seite sich befinden, kann die motorische Störung an den Extremitäten sich nicht wohl proximal von der Pyramidenkreuzung befinden (sonst müssten gekreuzte Lähmungen auftreten).

Auffälligerweise verlaufen die initialen Syringobulbien nicht bösartiger quoad durationem vitae als die in späteren Stadien der Spinalerkrankung entstehenden und unterscheiden sich hiedurch wesentlich von allen anderen anatomischen, progressiven, primären Bulbärläsionen. In keinem der bisher beschriebenen und beobachteten Fälle ist es adhuc zur Autopsie gekommen, wenngleich in manchen Fällen der Krankheitsbeginn auf eine Reihe von Jahren zurückdatirte und die ersten Symptome auf eine Betheiligung des Kerngebietes lebenswichtiger Hirnnerven hinweisen.

Wohl unterschieden werden muss von dieser Form die mit einer Cerebralaffection schon in den Frühstadien combinirte Syringomyelie. In diesen Fällen kann durch anfängliche Prädominanz der Symptome eines Hirnleidens, z. B. Hydrocephalus, mit nachfolgenden Erscheinungen einer progredienten Spinalaffection unter Umständen ein sehr eigenartiger Symptomencomplex entstehen, welcher nicht immer in vita richtig gedeutet werden kann (z. B. Fall von Bullard und Thomas). In solchen Fällen werden aber auch Hirnnerven geschädigt werden, welche durch die Syringobulbie nicht getroffen sein können.

II. Syringomyelie mit vorwiegend motorischen Erscheinungen.

Wir haben bisher jene Formen der Syringomyelie betrachtet, bei welchen sich die Cardinalsymptome annähernd gleichzeitig entwickelt und dadurch ein wohl charakterisirtes Bild geschaffen haben. Im weiteren Verlauf wollen wir jetzt Formen studiren, bei welchen entweder durch lange Zeit hindurch ausschliesslich motorische Störungen bestehen, oder doch so bedeutende Alterationen in der motorischen Sphäre vorhanden sind, dass die anderen Störungen erst in zweiter Linie in Betracht kommen.

a) Vor allem gehören hieher die bereits mehrfach gemachten Beobachtungen, in welchen sich hinter dem Bilde einer **amyotrophischen Lateralsklerose** eine Syringomyelie verbarg. Die Erkrankung debu-

tirt, wie in den Beobachtungen von Kahler und Pick, mit Muskelstössen in einem Arm, oder, wie bei Schultze, mit Nackensteifigkeit. Sehr bald tritt eine hochgradige Schwäche der Arme und der Beine ein, welche durch Monate hindurch bestehen kann. Critzmann, welcher ein vorausgehendes Schwächestadium nicht nur nicht kennt, sondern direct das Fehlen desselben annimmt, um ein entscheidendes Merkmal gegenüber der amyotrophischen Lateralsklerose zu finden, hat offenbar die in der Literatur zerstreuten Fälle nicht genügend gesichtet. Nach diesem Schwächestadium erfolgt eine plötzliche Abmagerung, welche die Musculatur en masse befällt und sich nicht mehr an bestimmte Muskelgruppen hält; obere wie untere Extremitäten sind gleich schwer befallen, die Bewegung in allen Gelenken besonders durch zwei Momente wesentlich gehindert durch die Schwäche der Musculatur und durch die frühzeitig auftretenden Rigiditäten. Die Reflexerregbarkeit ist kolossal gesteigert. Leichtes Beklopfen einer Sehne ruft Clonus hervor. Die Vorderarmreflexe sind sehr intensiv erhöht, sogar der Masseterreflex weist eine nicht unerhebliche Steigerung auf. Weiterhin können Contracturen auftreten, so in dem ersten hier erwähnten Falle (Kahler und Pick) Contracturen der Beuger der Arme und der Beine, welche grosse Schmerzen verursachten. Die Sensibilität kann durch Jahre ungestört bleiben (Fall von Bouchaud), oder es bestehen Sensibilitätsstörungen (Parästhesien im Falle von Kahler und Pick, leichte Analgesien in der Beobachtung von Schultze). In späterer Zeit können dann typische Sensibilitätsstörungen auftreten (Bouchard). Eine beginnende Verkrümmung der Wirbelsäule kann auf die richtige Diagnose hinleiten. Blasenstörungen fand ich zweimal in vorgeschrittenen Stadien angegeben, ebenso findet man mehrmals Bulbärstörungen erwähnt. Beachtenswert ist, dass die Muskelatrophie durch eine übermässige Fettwucherung des Unterhautzellgewebes verdeckt sein kann. Trophische Störungen der Gelenke können, wie in der Beobachtung von Lunn, von Anbeginn an im Krankheitsbilde vorhanden sein. Trophische Störungen der Haut sind ebenfalls beschrieben.

Beobachtungen, welche in diese Gruppe gehören, sind mitgetheilt von Kahler und Pick, Schultze, Bouchaud, Lloyd, Lunn-Beevor.

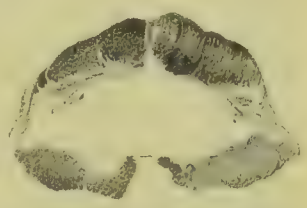
b) Eine **spastische Spinalparalyse** kann nicht sehr selten die anatomische Ursache in einer Syringomyelie haben. Nach den vorliegenden Beobachtungen kann eine sehr weitreichende Aehnlichkeit zwischen den beiden Krankheitsbildern bestehen, welche manchmal durch Jahre hindurch eine klinische Sonderung nicht erlaubt. Eine genaue Beobachtung der vorliegenden Fälle ergibt leichte Abweichungen, welche mitunter schon in einem frühzeitigen Stadium die Abtrennung der Syringomyelie von der spastischen Spinalparalyse ermöglichen dürften. Eine Combination einer echten spastischen Spinalparalyse (nicht secundäre Degenerationen der Pyramidenbahn) mit einer anatomisch nachgewiesenen Hydromyelie, wie im Falle von Democh, ist gewiss recht selten und bisher nur einmal beschrieben.

Das Leiden beginnt zumeist mit Schwäche in einem oder beiden Beinen. Der Gang wird hiedurch etwas erschwert. Die Untersuchung ergibt eine beträchtliche Rigidität der Musculatur der Beine, so dass

bereits kleineren Bewegungen ein stärkerer Widerstand entgegengesetzt wird. Die Kraft hat abgenommen, die Patellarreflexe sind erhöht; bisweilen treten spontan tonische oder klonische Zuckungen der Beine auf. Die Sensibilität kann vollkommen intact sein, jedoch ist dem Vorkommen von Parästhesien in den Beinen, namentlich auf dem Gebiete des Temperatursinnes, grössere Aufmerksamkeit zu schenken, da mehrmals (Strümpell, Raymond) ihrer besondere Erwähnung gethan wird und sie bei der nicht syphilitischen Form der spastischen Spinalparalyse fehlen. Das Gleiche gilt von heftigen Schmerzen in den Beinen (Mader). In diesem Stadium finden sich schon bisweilen nach meinen Erfahrungen am Rumpfe oder den (oberen) Extremitäten wenig ausgedehnte Sensibilitätsdefecte, namentlich Thermoanästhesien.

Der Process kann späterhin an Ausdehnung gewinnen und in ganz analoger Weise auch die oberen Extremitäten ergreifen. Schwäche, Steifigkeit der Musculatur und bedeutend gesteigerte Sehnen- und Hautreflexe können dann in gleicher Weise an den oberen wie unteren Extremitäten vorhanden sein. Der Gang wird immer ausgesprochener spastisch-paretisch, schliesslich wird das Gehen unmöglich; die Steifigkeit der Musculatur kann sich generalisiren und auch die Rumpfmusculatur erfassen (Raymond), ohne dass an irgend einer Stelle sich Atrophien markiren würden (Westphal jun.); der Kranke liegt dann hilflos mit adducirten Armen, im Knie- und Hüftgelenk gebeugten Beinen da, unfähig, die kleinste Aenderung seiner Lage selbst vorzunehmen, da infolge der kolossal gesteigerten Reflexerregbarkeit fortwährend klonische Krämpfe eintreten. Selbst wenn in diesem Stadium die Sensibilität noch vollkommen intact ist, sind dennoch schon Zeichen vorhanden, welche an Syringomyelie denken lassen. Wir finden mehrmals (Reisinger und Marchand, Strümpell, Raymond) eine sich entwickelnde Skoliose vermerkt, mitunter auch Gürtelgefühl notirt (Strümpell, Raymond). Manchmal leidet auch die Urinentleerung (Reisinger und Marchand), selten bleibt die Sensibilität bis an das Lebensende erhalten. Die eben beschriebenen Erscheinungen stellen zumeist nur eine Episode in dem überaus wechselvollen Bilde der Syringomyelie dar. Späterhin stellen sich Sensibilitätsstörungen ein, welche, wie im Falle Raymond's, verhältnismässig rasch eine grosse Ausdehnung gewinnen können, oder es treten auch vasomotorische und trophische Störungen hinzu.

Fig. 28.



Querschnitt durch das Rückenmark eines Falles, welcher intra vitam hochgradige spastisch-paretische Erscheinungen an den oberen und unteren Extremitäten dargeboten hatte. Der Hohlraum occupirt die ganze graue Substanz. Complete Degeneration der Pyramiden-Seitenstrangbahnen.

Ziemlich reine Fälle, bei welchen eine Muskelatrophie durch längere Zeit sehr in den Hintergrund tritt, sind verhältnismässig selten. Sehr oft hingegen beobachtet man Schwäche der unteren Extremitäten, Rigiditäten derselben und erschwerten spastisch-paretischen Gang sowie erhebliche Steigerung der Patellarreflexe bei Syringomyelie des Halsmarkes. Die Sensibilität ist in diesen Fällen an den Beinen noch völlig intact, Blasen-Mastdarmstörungen bestehen nicht. Bei oberflächlicher Untersuchung können dann leicht die Sensibilitätsstörungen an denselben übersehen und

kann die Diagnose: „spastische Spinalparalyse“ gestellt werden. Genauere Nachforschungen zeigen dann vielleicht das Vorhandensein mässiger Muskelatrophien oder Gelenksaffectionen, von deren Bestehen der Kranke nichts wusste.

Die Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse werden besonders dann in den Vordergrund der Erscheinungen treten, wenn die Höhle oder Geschwulst im oberen Halsmarke eine grössere Ausdehnung erreicht und die Pyramidenbahnen beiderseits stark in Mitleidenschaft zieht (cf. Fig. 28).

Literatur über diese Form: Strümpell, Kahler, Reisinger und Marchand, Raymond, Beobachtungen dieser Arbeit, Mader, Westphal jun., Raymond (1897).

c) Humero-scapularer Typus.

Bereits unter den ersten genauen klinischen Beobachtungen befindet sich eine, welche den Nachweis erbringt, dass die Muskelatrophie bei Syringomyelie nicht immer den gleichen Beginn (an den kleinen Handmuskeln) und Verlauf nimmt, sondern manchmal erst die Muskeln des Schultergürtels erfasst. Roth hat als erster einen klinisch wie anatomisch sehr genau beobachteten Fall mit humero-scapularem Typus beschrieben. Seither hat sich die Zahl der Beobachtungen gehäuft, so dass man wohl berechtigt ist, wegen mehrfacher Eigenthümlichkeiten des Verlaufes von einem „humero-scapularen Typus“ der Syringomyelie zu sprechen. Gerade dieser Typus gehört nach den Erfahrungen der letzten Jahre nicht zu den Seltenheiten, verläuft aber nicht selten, wie ich gesehen habe, schleichend, und von dem Patienten selbst werden vorgeschrittene Krankheitserscheinungen übersehen.

Die Erkrankung kann entweder mit Muskelatrophie im Bereich des Schulterblattes beginnen oder sie setzt mit einer Abmagerung der Nacken- und Vorderbrustmuskeln ein. Einseitiger Beginn der Affection ist durchaus nicht selten; jedoch wird späterhin fast stets die Atrophie doppelseitig. Wie bei den anderen Formen der Syringomyelie leiten oft Parästhesien oder Schmerzen und mitunter auch trophische Störungen den Process ein. Aber es können auch sensible Reizerscheinungen vollkommen fehlen. Ueber die Initialstadien ist wenig bekannt, da die Kranken in der Regel erst in einem weit vorgeschrittenen Stadium den Arzt aufsuchen.

Die Patienten bieten dann öfter bei entblösstem Körper einen höchst sonderbaren Anblick dar.

Die Schultern sind weit nach vorn gesunken, da die Muskeln, welchen die Fixirung der Scapula zufällt, functionsuntüchtig werden; jedoch dürften für diese Stellungsveränderung der Scapula noch andere Momente, besonders ein sich frühzeitig entwickelnder Rippenbuckel in Betracht kommen. Der Kopf ist infolge der Schwäche der Nackenmuskeln sowie infolge einer Kyphose der Hals- und oberen Brustwirbelsäule nach vorne geneigt, das Kinn dem Sternum genähert; die seitlichen Bewegungen des Kopfes sind aber nicht aufgehoben. Durch die abnorme Stellung der Scapula sowie durch die Atrophie der vorderen Brustmuskeln erscheint die Brust der Kranken wie eingesunken und

bietet auf den ersten Anblick dasselbe Bild dar wie der durch multiple Infractionen missbildete Thorax eines Osteomalacischen (cf. Fig. 29).

Aber es sind nicht bloss die Veränderungen der Weichtheile, welche diese Brustdeformität bedingen. Nicht selten participiren daran die Knochen. Der obere Theil des Sternums wie die benachbarten Rippen treten gegen das übrige Thoraxniveau zurück und bilden auf diese Weise eine flache Mulde („Thorax en bateau“ Marie). In einer ganzen Reihe von Fällen habe ich eine weitere Anomalie des Thoraxskelettes gefunden, seitdem mich bei einem Falle Primarius Frank darauf aufmerksam gemacht hatte. Es bestand eine dauernde Subluxationsstellung des Schlüsselbeines im Sterno-Clavicular-gelenke entweder ein- oder doppelseitig. Infolge dieser Anomalie sowie durch die veränderte Stellung der Clavicula (stärkeres Abgehobensein vom Thorax, um die weit nach vorne gesunkene Scapula zu erreichen) erscheinen die oberen Thoraxabschnitte noch weiter gegenüber der Norm zurücktretend. Betrachtet man den Kranken von rückwärts, so ist vor allem der weite Abstand der Scapula von der Wirbelsäule bemerkenswert. Der Rücken erscheint hiedurch wesentlich breiter und ist infolge der abnorm starken Rippenkrümmung auffallend gewölbt; neben diesem Abweichen von der Wirbelsäule ist noch eine Stellungsveränderung der Scapula in der Weise vor sich gegangen, dass sie von dem Brustkorbe weit flügelförmig absteht und eine Drehung erfahren hat, so dass der Angulus scapulae direct gegen die Wirbelsäule gerichtet ist (cf. Fig. 30). Infolge Schwundes der die Scapula bedeckenden Muskeln treten die Contouren der Knochen unmittelbar unter der Haut scharf hervor. Auch der Uebergang des Halses zur Schulter, welcher sich sonst durch den Cucullaris in einer leicht geschwungenen Linie vollzieht, erscheint merklich verändert und erfolgt viel unvermittelter.

Fig. 29.



Humero-scapularer Typus der Syringomyelie. Die Kopfhaltung ist durch eine starke Kyphoskoliose bedingt. Die Schulterblatter sind weit nach vorne zu dislocirt, die Brust erscheint eingesunken.

Die Atrophie kann den grössten Theil der Schultergürtelmusculatur erfassen, überspringt aber auffälligerweise manche Muskeln völlig. Sehr oft afficirt sind meist die Musculi supra- und infraspinati, deren Schwund sich durch das Einsinken der oberen und unteren Schulterblattgruben verräth; sodann folgt der Cucullaris, welcher aber auch nur in einzelnen

(namentlich den unteren) Abschnitten afficirt sein kann. Weiterhin betheiligen sich die Musculi serrati, rhomboidei, latissimi dorsi, subscapulares, teretes, levatores scapulae an der Atrophie; mitunter nehmen an ihr auch theil die Musculi sterno-cleido-mastoidei (manchmal nur in ihren äusseren Abschnitten) und die scaleni. Häufiger sind partiell atrophisch, seltener ganz geschwunden: die Musculi deltoidei und pectorales, die Handmusculatur, der sonstige motorische Apparat. Bisweilen (Brissaud) sind nur diejenigen Muskeln atrophisch, welche sonst bei der oberen Plexuslähmung erkranken. Ober- und Vorderarm können entweder überhaupt oder durch viele Jahre intact bleiben. In einem meiner Fälle war nach wenigstens 20jährigem Bestande der Affection noch keine Betheiligung der kleinen Handmuskeln vorhanden, in einem anderen nach wenigstens 10jähriger Dauer des Leidens erst eine beginnende Atrophie der Interossei zu constatiren.

Fig. 30.



Humero-scapularer Typus der Syringomyelie. Die Schulterblätter sind nach vorne gesunken, gedreht und stehen flügelförmig vom Thorax ab.

In den atrophischen Muskeln treten mitunter fibrilläre Zuckungen auf, welche sich manchmal aber erst nach jahrelangem Bestande des Leidens einstellen.

Die Kraft ist in der Regel in den Händen und Vorderarmen recht gut; schwere Arbeiten können aber infolge des Vornübersinkens der Scapula und der mangelnden Fixirung derselben nicht vorgenommen werden. Dazu kommen bisweilen noch Schultergelenksaffectionen, welche ebenfalls die Bewegungsfähigkeit stark beeinträchtigen. Die Bewegungen im Bereiche des Schultergelenkes, insbesondere die Hebung des Armes, sind in der Regel sehr eingeschränkt.

Die Aehnlichkeit des eben geschilderten Krankheitsbildes mit der Dystrophia musculorum progressiva wird noch erhöht, wenn man das zweimal von mir erhobene Vorkommnis einer Hypertrophie einzelner im Bereiche des erkrankten Körperabschnittes gelegener Muskeln in Betracht zieht. Ich habe sonst bei keiner anderen Form der Syringomyelie eine Muskelhypertrophie gefunden; letztere kann nun wieder echt sein, oder es können sich pseudohypertrophische Zustände entwickeln. In beiden Fällen war neben einer partiellen Atrophie der Deltoidei eine unverkennbare Hypertrophie der restirenden Abschnitte derselben mit entsprechender Zunahme der motorischen Leistungsfähigkeit einge-

treten. In beiden Fällen waren aber auch daneben in den Musculi bicipites pseudohypertrophische Vorgänge vorhanden. Bei der Beugung des Vorderarmes sprang der Musculus biceps wie ein mächtiger Knollen vor; jedoch auch bei stärkster Innervation fühlte sich der contrahirte Muskelbauch ganz weich und teigig an, ganz ähnlich, wie wenn man ein Lipom tasten würde. Die Kraft eines solchen anscheinend mächtig entwickelten Muskels war eine minimale. Die von mir in einem Falle vorgenommene histologische Untersuchung eines aus dem Musculus biceps exstirpirten Muskelstückes ergab aber normales Verhalten.

Auch das Verhalten der Sensibilität scheint in diesen Fällen mitunter etwas anders zu sein; die Muskelatrophie geht nämlich manchmal den sensiblen Störungen um Jahre voraus, oder es können die sensiblen Ausfallserscheinungen dauernd auf ein sehr kleines Territorium beschränkt sein. Raymond hat trotz wiederholter genauer Untersuchungen in seinem Falle sensible Störungen erst lange Zeit nach dem Beginn der Erkrankung gefunden. Roth hat in seinem äusserst sorgfältig beobachteten Falle nur sensible Störungen an einem Beine constatirt. In mehreren meiner Beobachtungen waren die sensiblen Störungen stark in den Hintergrund getreten und hatten sich hauptsächlich auf die Gegend der Scapulae beschränkt. Dejerine-Thomas haben in einem durch die Autopsie verificirten Falle die Sensibilität in allen Qualitäten intact gefunden (mit Ausnahme einer geringen Störung des Localisationsvermögens). Die Autopsie zeigte fast complete Zerstörung der grauen Substanz mit Ausnahme der median gelegenen Abschnitte. Auch im Falle Brissaud's fehlten sensible Störungen.

Eine andere Eigenthümlichkeit, welche manchen Fällen dieser Art zukommt, ist das frühzeitige Auftreten bulbärer und namentlich laryngealer Störungen. Unter 15 Fällen von Humero-Scapulartypus ist sechsmal das Auftreten laryngealer Störungen verzeichnet. Es dürfte dies damit zusammenhängen, dass beim humero-scapularen Typus der Hauptsitz der Läsion nicht in der cervicalen Anschwellung zu suchen ist, sondern höher oben in der Höhe des zweiten bis sechsten Cervicalsegmentes, in welcher Höhe die die Schultergürtelmuskeln versorgenden Nerven ihren Ursprung nehmen. Von hier aus kann natürlich die Medulla oblongata viel leichter in Mitleidenschaft gezogen werden als von mehr distal gelegenen Erkrankungen. Auffallend selten ist trotz des hohen Sitzes der Läsion das Zwerchfell in Mitleidenschaft gezogen. Ich habe bisher in keinem Falle Zwerchfellslähmung gesehen.

Mehrmals konnte ich eine dauernd erhöhte Pulsfrequenz bei Fällen von diesem Typus constatiren, wenn laryngeale Störungen noch daneben vorhanden waren. Es ist dies ein Analogon zu der von Oppenheim hervorgehobenen Tachycardie bei Tabes, wenn im Verlauf derselben sich Larynxstörungen einstellen.

Trotz der oft constatirten bulbären Erscheinungen, welche sich in frühen Stadien der Krankheit zu entwickeln pflegen, muss ich entgegen Bloch betonen, dass die Lebensdauer hiedurch in den meisten Fällen keine Beeinträchtigung erfährt und die Krankheitsdauer allem Anscheine nach bei diesen Fällen nicht kürzer ist als bei den anderen Typen. Bei einem meiner Kranken wurden schon vor mehr als zwölf Jahren schwere

Bulbärsymptome constatirt, ohne dass bisher lebensbedrohliche Erscheinungen eingetreten wären.

Hieher gehörende Beobachtungen sind mitgetheilt von Roth, Raymond, Hoffmann, Lokh. Clarke und Johnson, Brissaud, Schmidt, Brunzlow (Beobachtung V), Gyurman, Bruttan (Fall 4), Dejerine-Thomas, J. Bloch, Arcangeli u. a. Von mir wurde bereits früher ein Fall beschrieben; hiezu kommen noch die Beobachtungen I, II, III, IV, V.

III. Formen mit vorwiegend sensiblen Erscheinungen.

a) Hysterische sensible Hemiplegie und Zonen imitirende Formen.

In seltenen Fällen kann der morbide Process nur ein Hinterhorn befallen und so sich durch mehrere Segmente oder die ganze Länge des Rückenmarkes erstrecken. Bleibt die Affection nur auf das Hinterhorn beschränkt und geht nicht oder nur in sehr geringer Längenausdehnung auf das Vorderhorn über, wie in dem ausführlich beschriebenen Falle Rossolimo's und dem kurz mitgetheilten Oppenheim's, so kann ein Krankheitsbild zustande kommen, welches der Hysterie in hohem Grade ähnlich sieht. Es wird dann eine Körperhälfte der Empfindung für Schmerz, für Wärme und Kälte verlustig werden, während der Tastsinn erhalten bleibt und eine Muskelatrophie oder motorische Lähmung nicht eintritt. Ist die Ausdehnung des Processes eine geringere, so können Zonen von Sensibilitätsstörungen entstehen, welche auf den ersten Blick als hysterische imponiren, bei genauerer Untersuchung aber segmentale Begrenzung aufweisen. Geht die Sensibilitätsstörung bis in das Trigeminusgebiet, wie in je einem Falle Homén's, Roth's, Raymond's, zwei eigenen Beobachtungen, so wird sich die organische Natur der Läsion infolge der eigenthümlichen Begrenzung der noch normal empfindenden Theile leicht nachweisen lassen. Aber auch bei anscheinend hysterischen Sensibilitätsstörungen an den Extremitäten fördert die genauere Untersuchung zumeist die segmentale Natur derselben zu Tage. Von grosser Wichtigkeit scheint mir das in mehreren meiner Fälle erfolgte Fortschreiten der Sensibilitätsstörung unter apoplektiformen Erscheinungen oder heftigen Schwindelanfällen. Wohl kaum je dürften die genannten Ausfallssymptome die einzigen sein, welche das Leiden vermuthen lassen. Entweder werden die nahe gelegenen Bahnen der trophischen und vasomotorischen Nerven betroffen, und dann spielen Hautveränderungen trophischer Natur, wechselnde Blutfülle der Haut, Blasenbildungen, Störungen der Schweisssecretion eine sehr bedeutsame Rolle (Asmus, eigene Beobachtungen), oder es gesellen sich Veränderungen der Knochen und Gelenke hinzu, welche oft im Krankheitsbilde eine prädominirende Rolle einnehmen, bis durch Zufall die schweren Sensibilitätsdefecte aufgedeckt werden (cf. Gnesda, mehrere eigene Beobachtungen). Erfasst der Process bei strenger Halbseitigkeit auch das Vorderhorn oder den Pyramidenseitenstrang, so werden motorische Schwächezustände und Muskelatrophien beobachtet werden, vielleicht auch motorische Reiz-

erscheinungen (choreatische Zuckungen), wie dies in dem Falle von Dejerine-Sottas beschrieben ist und von mir beobachtet wurde. Wie der Befund in der von Düsing veröffentlichten Beobachtung intra vitam gewesen war, lässt sich leider bei der rein anatomischen Mittheilung des Falles auch nicht vermuthen. Auch beim Fehlen motorischer Parese kann eine halbseitige Steigerung des Patellarreflexes und das Auftreten des Babinski'schen Zehenphänomens die Mitbetheiligung der motorischen Bahnen anzeigen.

Ich glaube, besonders mit Rücksicht auf meinen Fall XLII, dass geringe Muskelatrophien, namentlich der Schultergürtelmusculatur, bei diesen Fällen oft übersehen werden dürften; schwere Ausfallserscheinungen ruft der Wegfall oder die Schwächung einzelner Muskeln dieser Körperabschnitte zumeist nicht hervor, und so bedarf es der speciellen Untersuchung, um die Defecte ausfindig zu machen.

Was die Häufigkeit dieser Läsionen anbelangt, muss ich meine Ansicht dahin aussprechen, dass der die Hysterie imitirende Typus der Syringomyelie auch in seinen reinen Formen ungleich häufiger sein dürfte, als nach allen bisherigen Beobachtungen vermuthet wird, und stütze meine Anschauung vor allem auf meine an der Klinik Prof. Albert's erhobenen Befunde bei einer ganzen Reihe von Fällen, bei welchen erst ein Zufall die Existenz einer Spinalaffection klarlegte. Treibt ja zumeist erst das Hinzukommen irgendeiner unangenehmen Complication (Eiterung, Fractur, Luxation, häufige Verbrennungen) oder das Auftreten intensiver sensibler Reizerscheinungen (Schmerzen) den sich sonst sehr wohl fühlenden Kranken zum Arzte.

b) Allgemeine Anästhesie.

In der Literatur ist ein Fall, der berühmte, von Späth und Schüppel beschriebene, mitgetheilt, aus welchem hervorgeht, dass die Syringomyelie manchmal einen ganz eigenthümlichen Sensibilitätsverlust ohne bedeutende motorische Lähmungserscheinungen zeigen kann. Dieser Fall, welcher zu den am genauesten beobachteten gehört, zeigt die bemerkenswerte Erscheinung, dass nicht nur die Schmerz- und Temperaturempfindung verloren gehen kann, sondern dass auch die Berührungsempfindung, das Gefühl für active und passive Bewegung, die Lagevorstellung der Glieder abhanden kommen können. Mit Ausnahme des Kopfes und eines Theiles des Halses war am ganzen Körper die Empfindung erloschen, so dass der Kranke nachts bei ausgelöschtem Licht sich nicht zudecken konnte, da er weder die Decke noch den eigenen Körper fand.

Der anatomische Befund erklärte das merkwürdige klinische Verhalten, wenn auch nicht vollkommen. Eine mächtige Höhle durchzog die ganzen centralen Abschnitte des Rückenmarkes und hatte in einer grösseren Strecke auch die Hinterstränge vollkommen zerstört, während in den tiefer gelegenen Abschnitten eine graue Degeneration der Hinterstränge bestand. Durch Ausschaltung der gesammten sensiblen Leitungsbahnen im Rückenmarke war also das seltsame Bild entstanden. Auffälligerweise war in einem meiner Fälle, bei welchem die anatomische Untersuchung einen fast ebenso umfangreichen Destructionsprocess ergab, eine allgemeine Anästhesie nicht eingetreten.

IV. Syringomyelie mit vorwiegend trophischen Störungen.

a) Syringomyelie mit dem Morvan'schen Symptomencomplex.

Im Jahre 1883 wurde von dem französischen Arzte Morvan ein Symptomencomplex als eigene Krankheit beschrieben, welcher durch lange Zeit eines der am meisten umstrittenen Capitel der Neuropathologie darstellte. Morvan belegte sein Krankheitsbild mit dem Namen: „Parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités supérieures", eine Bezeichnung, welche in den nächsten Jahren der Benennung „Morvan'sche Krankheit" Platz machte. In seiner ersten sowie in seinen nächsten Publicationen, welche ein reichlicheres klinisches Material brachten, verfocht Morvan die Anschauung, dass durch seine Beschreibung ein Symptomencomplex geschildert sei, welcher sich unter kein einziges der bisher bekannten Krankheitsbilder unterbringen lässt. Wir werden an anderer Stelle dieses Werkes die Gründe darlegen, welche Morvan bewogen, eine neue Krankheit anzunehmen, und uns eingehend mit der Streitfrage beschäftigen, in welchen Beziehungen dieser Symptomencomplex zur Lepra, Syringomyelie und anderen Erkrankungen steht. Wir können aber vorwegnehmen, dass zahlreiche Autopsien (unter anderen Joffroy-Achard, Prouff, Marinesco, Hoffmann, Redlich, eigene Beobachtungen) dargethan haben, dass dem Morvan'schen Symptomencomplexe häufig eine Syringomyelie zugrunde liegen kann.

So sehr auch sonst diese Form mit dem gewöhnlichen classischen Typus übereinstimmt, gewährt dennoch ein solcher Kranker, bei welchem die trophischen Störungen prädominiren, einen eigenartigen Anblick. Während bei den anderen Formen der Syringomyelie die Atrophie der Handmusculatur zumeist nicht verdeckt wird oder auch bei vorhandener Succulenz des Unterhautzellgewebes, respective der Haut, zu erkennen ist, ist bei dieser, der trophischen Form, sehr oft eine erhebliche Dickenzunahme der Haut und des Unterhautzellgewebes sowohl an der Palmar- als auch der Dorsalseite der Hand vorhanden. Die Vola manus erscheint mit mächtigen, mitunter verhornenden Schwielen bedeckt, auch wenn der Kranke nicht schwer arbeitet; der gleiche Zustand der Haut findet sich auch an der Palmarfläche, mitunter auch an der Streckseite der Finger. Die Haut des Handrückens ist infolge der sich oft wiederholenden Oedeme stark geschwellt und gedunsen. Lange und tiefe schmerzlose Einrisse und Schrunden befinden sich in der Hohlhand und zeigen auch bei monatelangem Bestande keine Tendenz zur Ausheilung. Infolge der zumeist wiederholt aufgetretenen schmerzlosen Panaritien sind hochgradige Verunstaltungen und Verkrüppelungen der Finger zustande gekommen; mitunter fehlen an allen Fingern die Endphalangen; in anderen Fällen können die Mittelphalangen auseitern, und in einer meiner Beobachtungen sah ich sogar am Daumen die Endphalanx unmittelbar auf den Metacarpus I. gerückt, während eine tiefe Grube die Stelle anzeigte, wo die Grundphalanx gewesen war. Solche Veränderungen sind aber ausserordentlich selten und müssen viel eher den Verdacht auf

Lepra als auf Syringomyelie erwecken; in dem eben erwähnten Falle konnte erst monatelange Beobachtung die sichere Diagnose „Syringomyelie" gestatten. Bei dieser Form der Erkrankung treten auch jene Grössenzunahmen der Hand auf, welche früher unter dem Namen „Cheiromegalie" eingehender geschildert wurden.

Fig. 31.



Verstummelte Hand eines Syringomyelie-Kranken (Typus Morvan). Eigene Beobachtung.

Die Veränderungen können sich an beiden Händen abspielen, sind aber anscheinend häufiger einseitig.

Es gesellen sich öfter schwere Erkrankungen des Hand- oder Ellbogengelenkes wie der Vorderarmknochen hiezu (cf. Fig. 17, pag. 103). Dadurch wird das Bild der erkrankten Hand noch unförmlicher.

Mit Ausnahme der eben geschilderten trophischen Phänome an den Extremitäten unterscheidet sich diese Form weder in ihrem klinischen noch in dem anatomischen Verhalten irgendwie von den anderen klinischen Erscheinungsarten der Syringomyelie.

Marinesco hebt hervor, dass in einem gewissen Bruchtheile der Fälle die kleine Handmusculatur auffällig von Atrophie verschont bleibe.

b) Osteo-arthritische Form.

Dass Gelenks- und Knochenaffectionen bei Syringomyelie nicht selten sind, wurde bereits mehrmals erwähnt. Es stellen aber diese Veränderungen oft nur Zeichen eines bereits weit vorgeschrittenen Spinalprocesses dar, gelangen also in relativ späten Krankheitsstadien zur Entwicklung. Bisweilen sind es nun gerade Arthropathien und Spontanfracturen oder Exostosen, welche überhaupt die Aufmerksamkeit des Kranken und Arztes erwecken und den Verdacht hervorrufen, dass bei der Entstehung dieser Gelenks-, respective Knochenerkrankungen eine Rückenmarksaffection im Spiele sei. Bisher sind erst wenige Fälle dieser Art bekannt geworden, und dennoch scheint dieser praktisch äusserst wichtige Typus der Syringomyelie nach meinen Erfahrungen nicht übermässig selten zu sein. Habe ich doch in einem Winter allein drei Fälle dieses Typus beobachtet, und Prof. v. Frankl hat nach einer mündlichen Mittheilung zu gleicher Zeit ebenfalls einen Fall gesehen. Auch Ssokolow hat zwei Kranke mit einem solchen Beginne klinischer Erscheinungen gesehen. Das Bild präsentirt sich etwa folgendermassen:

Sensible Reizerscheinungen, zuweilen von ungemeiner Heftigkeit und Hartnäckigkeit, leiten die Krankheit ein. Die Schmerzen localisiren sich in jenen Körperabschnitten, welche später Sitz der Veränderungen an

Knochen und Gelenken sind. Reizerscheinungen auf motorischem Gebiete (Zuckungen, Spontanbewegungen) sind als Begleiterscheinungen recht auffällig. Die Veränderungen an den Gelenken vollziehen sich nun ganz allmählich oder nach einem stattgehabten Trauma ziemlich rasch. Es können sich staunenswert grosse Alterationen entwickeln, ohne dass der Kranke sich selbst darüber klar wird. Verkürzungen einer Extremität um mehrere Centimeter, umfangreiche Arthropathien, Spontanfracturen können einen zufälligen Befund bilden. Ich habe in zwei Fällen, welche durch ihre Schmerzlosigkeit bei Bewegungen in den erkrankten Gelenken auffielen, als einzige weitere Störungen isolirte Thermoanästhesien gefunden, welche nur an der Haut der betreffenden Extremität nachweisbar waren. Alle übrigen Empfindungsqualitäten waren intact. Der Patellarreflex war auf der Seite der Arthropathie gesteigert. Weitere nervöse Erscheinungen fehlten in meinen eben erwähnten Fällen vollkommen. Es war dadurch eine sehr erhebliche Uebereinstimmung mit der Arthritis deformans gegeben, zumal bei oberflächlichem Examen die vorhandenen Schmerzen die Analgesie der Gelenke verdecken könnten; es wird wohl auch oft aus diesem Grunde die Syringomyelie nicht erkannt werden. Allmählich treten zu diesen trophischen Störungen noch die anderen charakteristischen Symptome der Syringomyelie (Muskelatrophien, Analgesien, Kyphoskoliosen, Hautstörungen etc.) hinzu, und wird hiedurch der Uebergang zu einem der anderen Typen vollzogen. Sind mehrere Gelenke afficirt, so kann die Fehldiagnose „Arthritis deformans“ noch leichter gemacht werden, und mir selbst sind zwei Fälle aus hiesigen Krankenanstalten bekannt, bei welchen das Spinalleiden infolge der Gelenksaffection übersehen und erst auf dem Obductionstische aufgedeckt wurde. In jedem Falle einer deformirenden Gelenkserkrankung mit geringer Schmerzhaftigkeit bei Bewegungen muss daher nach Syringomyelie gefahndet werden und in erster Linie der Temperatursinn genau geprüft werden; eine bestehende Kyphoskoliose bestärkt noch erheblich den Verdacht, selbst wenn sich dieselbe schon in früher Jugend entwickelt haben sollte.

Ein Fall Gnesda's gibt ein gutes Paradigma der fast nur auf die Knochen beschränkten Veränderungen (vollkommenes Freibleiben der Musculatur bei jahrelangem Bestande des Leidens) und dürfte, wie die mehrfach in der chirurgischen Literatur mitgetheilten schmerzlosen Spontanfracturen lehren, keineswegs ein Unicum sein. Ich entsinne mich beispielsweise aus meiner Studienzeit eines Collegen, der auf ein geringes Trauma hin eine Fractur beider Vorderarmknochen erlitt und zu unserem grössten Staunen unter Lachen die fracturirten Knochenenden gegeneinander rieb; er erklärte, er hätte keine Schmerzen. Für Tabes fand sich kein Anhaltspunkt.

Ein anderer von Gnesda publicirter und von mir durch längere Zeit beobachteter Fall bot anfangs nur eine Schultergelenksaffection dar, welche zu einer Resection des Humeruskopfes nöthigte; erst geraume Zeit später gelang es mir, bei dem vom Beginne an auf Syringomyelie verdächtigen Kranken letzteres Leiden sicherzustellen.

V. Tabischer Typus.

Im Verlaufe einer Syringomyelie sind bereits so oft Fälle mit Erscheinungen zur Beobachtung gelangt, welche man der Tabes dorsalis zuzählt, dass mir schon vor Jahren die Aufstellung eines eigenen „tabischen Typus" gerechtfertigt erschien, mit welchem sich erst kürzlich Raymond eingehender beschäftigt hat. Unter den bei Syringomyelie beobachteten tabischen Symptomen muss man unterscheiden zwischen den spinalen und cephalischen Erscheinungen, da ihre Entstehung auf wesentlich verschiedenem anatomischen Wege zustande kommen kann.

In einer Reihe von Fällen handelt es sich um einfache Combination einer Tabes mit spinalen Symptomen und einer Syringomyelie mit rein spinalen Erscheinungen. In der Regel sind dann an der unteren Rumpfhälfte und den unteren Extremitäten die tabischen Veränderungen in typischer Weise zu erkennen, während an den oberen Extremitäten Muskelatrophien, dissociirte Empfindungslähmungen, trophische Störungen bestehen und eine sich allmählich entwickelnde Kyphoskoliose auf eine Combination des tabischen Processes mit einer anderen Krankeit hinweist (Mann, Senator, Oppenheim, Raymond). Mitunter ist nur eine sehr ausgedehnte und persistirende partielle Empfindungslähmung Zeichen des complicirenden Processes, während, wie ein Fall meiner Beobachtung zeigt, an den oberen Extremitäten auch jede Andeutung eines Muskelschwundes fehlen kann.

In anderen Fällen (z. B. Přibram-Saxer) zeigen Contracturen an den unteren Extremitäten die Coexistenz eines zweiten Processes an.

Neben dieser reinen Combination beider Krankheitsprocesse, welche auch anatomisch deutlich erkennbar ist, gibt es eine seltene Form der Syringomyelie, welche das Bestehen eines tabischen Processes vortäuscht, während in Wirklichkeit die Hinterstränge Sitz einer Gliose sind (Oppenheim). Es ist begreiflich, dass aber dann nur spinale oder bulbaere Symptome der Tabes hervorgerufen werden können, während die Gegenwart typischer cephalischer Erscheinungen auf eine Combination der Syringomyelie mit echter Tabes deuten würde. Die Erkennung dieser Formen wird nur ausnahmsweise möglich sein, wenn nicht die Veränderungen an den Händen (Panaritien) oder der Wirbelsäule (Kyphose) darauf hinweisen.

Eine weitere Möglichkeit ist die, dass durch eine die Syringomyelie begleitende Hydrocephalie — oder progressive Paralyse — tabische Symptome (Argyll-Robertson'sches Phänomen, transitorische Diplopie, Ataxie) hervorgerufen werden. Die Schädelform, eventuell Kopfschmerz und Stauungspapille, Defecte des Intellectes werden bisweilen an diese Möglichkeit denken lassen.

Bisweilen treten zu den rein spinalen Symptomen der Syringomyelie die cephalischen der Tabes (Miosis, reflectorische Pupillenstarre, doppelseitige Posticuslähmung, Opticusatrophie etc.), welche aber als nicht zu den syringomyelischen Erscheinungen gehörig leicht erkannt werden können. In einem Falle meiner Beobachtung, der auch zur Autopsie gelangte, waren die tabischen Symptome an den unteren Extremitäten ausgesprochen, und waren, wie die Autopsie lehrte, sämmtliche Hirnnervenlähmungen

tabischer Natur, während am Rumpfe und an den oberen Extremitäten die Syringomyelie Erscheinungen hervorrief.

In allen diesen verschiedenen Fällen wird sich der tabische Typus der Syringomyelie von den anderen dadurch unterscheiden, dass der spinalen Höhlenbildung fremde, der Tabes aber zugehörige Symptome sich hinzugesellen, welche nur durch schwere Erkrankung der Hinterstränge oder fern von der Syringomyelie gelegene cerebrale Veränderungen sich erklären lassen.

Es gibt ziemlich viele Fälle der Literatur, welche hieher gehören. So wurden Beobachtungen mitgetheilt von: Friedreich, Redlich, Oppenheim, Eisenlohr, Nonne, Senator, Saxer(-Přibram), Mann, Rosenblath, Jegorow, Bruns, Raymond, mir; auch ein Fall Schüppel's gehört vielleicht hieher.

VI. Pachymeningitischer Typus.

Ist die Höhlenbildung im Marke mit einer Meningitis der weichen oder harten Häute des Rückenmarkes verbunden, so entstehen klinische Bilder, welche in vielen Zügen von dem classischen Typus der Syringomyelie abweichen und oft die genaue anatomische Diagnose nicht gestatten. Philippe und Oberthür haben sich in dankenswerter Weise auch mit der Klinik dieser Formen beschäftigt, und in der folgenden Darstellung sind die Erfahrungen dieser Autoren wesentlich berücksichtigt.

Sensible und motorische Reizerscheinungen sind oft im Krankheitsbeginne vorhanden; mir war aufgefallen, wie oft sie im Gegensatze zu den gewöhnlichen Formen der Syringomyelie an den Zehen und den unteren Extremitäten überhaupt in den Frühstadien gefunden wurden. Relativ selten und manchmal erst in den späteren Krankheitsstadien werden einzelne Abschnitte der Wirbelsäule (z. B. untere Brustwirbelsäule — Schwarz) druckempfindlich und steif. Ziemlich rasch entwickelt sich oft unter stürmischen Reizerscheinungen eine Paraparese beider unterer Extremitäten, und zwar oft nicht bloss motorischer, sondern auch sensibler Natur, wobei Muskelsinnsstörungen und Ataxie eine hervorragende Rolle spielen können. Die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten können in Bezug auf ihre Intensität bei denselben Individuen einem ziemlich raschen Wechsel unterliegen; sie sind bald gesteigert, dann erloschen, können dann neuerlich wiederkehren etc. (Westphal, Müller-Meder). In einer Reihe von Fällen waren sie auf einer oder beiden Seiten dauernd erloschen (Schwarz, Saxer, Wullenweber). Die Muskelatrophie an den Armen rief nur ausnahmsweise durch eigenthümliche Vertheilung das Bild der Predigerhand hervor. Die Abnahme der Musculatur erfolgte mehrmals in Form einer Massenatrophie. Gürtelgefühl ist zu wiederholtenmalen notirt (Wullenweber, Westphal jun.).

Sehr bemerkenswert ist die Häufigkeit der Blasen-Mastdarmstörungen schon in den frühen Stadien der Krankheit. Dabei kann bald das Symptom der Retardation, bald das der Incontinenz überwiegen. (Japha, Schwarz, Wieting, Westphal jun., Saxer, Rosenblath,

Wullenweber, Simon, Oppenheim, Köhler). In den späteren Krankheitsstadien sind die eben erwähnten Störungen noch häufiger.

Die Krankheitsdauer ist eine relativ kurze. Nach $1\frac{1}{2}$—6 Jahren Dauer tritt Exitus infolge der Spinalerkrankung und consecutiver Affectionen ein.

Recht oft sind neben den spinalen Erscheinungen auch noch solche von Seite weit abliegender Hirnnerven vorhanden, namentlich dann, wenn Lues vorhanden war.

Vergleicht man die Symptome dieses Typus mit denen der classischen Formen, so ist ein Unterschied sehr bemerkenswert. Während bei den classischen Formen die Localsymptome, durch Destruction des Rückenmarksgrau bedingt, weitaus prävaliren und die Leitungssymptome erst in zweiter Linie und in den vorgerückteren Krankheitsstadien in Betracht kommen, sind bei dem pachymeningitischen Typus die Erscheinungen einer Querschnittsläsion des Rückenmarkes die auffallendsten; es sind also neben den auf die graue Substanz zu beziehenden Localsymptomen noch Phänomene der Leitungsunterbrechung langer Bahnen ziemlich frühzeitig vorhanden. Die Progression der erkennbaren Veränderungen weist bei den classischen Formen in der Regel auf ein Fortschreiten in der Längsrichtung der Medulla spinalis, bei dem pachymeningitischen Typus auch auf eine Ausdehnung im Querschnitte des Rückenmarkes hin. Die Häufigkeit der Blasen-Mastdarmstörungen, der frühzeitigen motorischen und sensiblen Paraparesen an der unteren Körperhälfte in Fällen von Pachymeningitis contrastiren seltsam zu dem entgegengesetzten Verhalten bei den classischen Formen der Syringomyelie.

Zu dem eben erörterten Typus gehören klinisch wie anatomisch beobachtete Fälle von Wieting, Schwarz, Saxer, Nebelthau, Müller-Meder, Joffroy, Köhler, Simon, Oppenheim, Japha, Wullenweber, Rosenblath, Westphal jun., Philippe-Oberthür.

Eine Reihe von anderen Fällen war nur klinisch oder nur anatomisch beobachtet oder es waren solche Complicationen vorhanden, dass das Bild ganz undeutlich wurde.

Differentialdiagnose.

Es ist begreiflich, dass bei der so mannigfachen Symptomatologie der Syringomyelie, bei dem verschiedenen Sitze derselben und dem durch die anatomischen Verhältnisse bedingten abwechslungsreichen Verlaufe eine sehr grosse Zahl von Erkrankungen in wichtigen Symptomen eine auffällige Uebereinstimmung mit ihr aufweist und deshalb die Differentialdiagnose ziemlich umfangreich gehalten sein muss.

Von Erkrankungen des Rückenmarkes kommen vor allem jene Formen in Betracht, bei welchen eine auffällige Steigerung der Sehnenreflexe besteht:

Die amyotrophische Lateralsklerose kann unter Umständen sehr grosse Aehnlichkeit mit der Syringomyelie darbieten, und wir haben

bereits früher darauf aufmerksam gemacht, dass sie sogar unter Umständen eines der klinischen Bilder ist, unter welchen sich diese Erkrankung manifestirt. Die für amyotrophische Lateralsklerose charakteristische Symptomentrias: rasch progressive Muskelatrophie, Rigidität mit Parese und Erhöhung der Reflexe, welche nach den früheren Anschauungen die Unterscheidung beider Krankheiten ohne sonderliche Mühe ermöglichte, ist von Schultze und später von Oppenheim durch neue Punkte wesentlich bereichert worden; die Beobachtung atypischer Formen der amyotrophischen Lateralsklerose hat uns einen dem syringomyelischen Symptomencomplexe ähnlichen kennen gelehrt. Schultze (-Renz) hat gezeigt, dass auch bei der amyotrophischen Lateralsklerose die Krankheit unter heftigem Schmerz beginnen kann. Oppenheim hat hervorgehoben, dass bei ihr auch dauernde Sensibilitätsstörungen vorkommen können, welche den Charakter einer typischen partiellen Empfindungslähmung des Temperatur- und Schmerzsinnes aufweisen. Da bei der amyotrophischen Lateralsklerose sich auch in seltenen Fällen Störungen von Seite der Blase und des Mastdarmes einstellen (Ollivier-Halipré, Sarbo, Dercum-Spiller, Schlesinger) und Bulbärerscheinungen zum Krankheitsbilde hinzutreten oder sogar dasselbe apoplektiform eröffnen können (Charcot-Marie, H. Schlesinger), so ist mitunter eine überraschende Uebereinstimmung mit den Symptomen der Syringomyelie gegeben.

Bei Stellung der Differentialdiagnose wird man sich vor Augen halten müssen, dass die Sensibilitätsstörungen bei amyotrophischer Lateralsklerose bisher in nur ganz vereinzelten Fällen und da nur auf einzelne Extremitätenabschnitte beschränkt gefunden wurden (Oppenheim) und somit jede über einen grösseren Theil der Körperoberfläche sich erstreckende sensible Anomalie, sogar objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen überhaupt, wie auch der Verlust des Hodenschmerzes gegen die amyotrophische Lateralsklerose sprechen würden; ebenso sind gegen die Diagnose dieser Krankheit umfangreichere trophische Störungen der Haut, des Unterhautbindegewebes, der Knochen und Gelenke zu verwerten.

Sind Bulbärsymptome zugegen, so ist zu beachten, dass bei den bulbären Störungen der amyotrophischen Lateralsklerose in der Regel die Nervenkernaffection doppelseitig, wenn auch nicht stets ganz symmetrisch ist, also die halbseitigen bulbären Störungen von vornherein die Diagnose einer Syringomyelie nahelegen würden. Der acute Beginn der bulbären Erscheinungen kann beiden Affectionen zukommen, die bei Syringomyelie so häufige Trigeminusaffection fehlt aber der amyotrophischen Lateralsklerose. Auch sind bei der letzteren Nystagmus und Sympathicuserscheinungen ungewöhnlich.

Unter Umständen kann die Unterscheidung der Syringomyelie von Krankheitsformen, welche unter dem Bilde der spastischen Spinalparalyse auftreten, sowie von der primären spastischen Spinalparalyse Strümpell's erhebliche Schwierigkeiten bereiten. Wir haben bei der Beschreibung der Symptome gesehen, dass die wichtigsten derselben: Parese mit Rigiditäten, Steigerung der Sehnenreflexe, eventuell auch Contracturen zu den gewöhnlichsten Symptomen der Syringomyelie gehören, und dass manchmal bei dem Hervortreten dieser Erscheinungen auch die sensiblen und trophischen Störungen in den Hintergrund treten

können. Eine längere Beobachtungsdauer wird allerdings in den meisten Fällen Alterationen der Sensibilität aufdecken, welche schon bei nur geringer In- und Extensität den Verdacht auf Syringomyelie lenken werden. Ebenso können das Vorhandensein von auch nur leichten Muskelatrophien, von Blasen- und Mastdarmstörungen, die Herabsetzung der Geschlechtsfunctionen, das eventuelle Auftreten trophischer Affectionen sowie bulbärer Erscheinungen die Diagnose einer Syringomyelie festigen. Bei der Seltenheit anatomisch beobachteter Fälle von spastischer Spinalparalyse und der Häufigkeit ihrer cardinalen Symptome bei Syringomyelie wird man schon bei geringen Abweichungen vom typischen Krankheitsbilde stets die Möglichkeit einer Syringomyelie in Betracht ziehen müssen.

Von der diffusen Sklerose des Hirns und Rückenmarkes, welche bisweilen zu solchen Rigiditäten führt, dass H. Weiss*) einen Fall als Rigor spasticus universalis bezeichnete, unterscheidet sich die Syringomyelie durch die Sensibilitätsstörungen, welche beim Rigor spasticus fehlen, und den Umstand, dass die spastischen Zustände bei Syringomyelie nie dauernd die Augenmuskeln, die Gesichts- sowie die Bulbärmusculatur betreffen. Bei der diffusen Sklerose entwickeln sich oft im Verlaufe der Erkrankung psychische Anomalien.

Die multiple inselförmige Sklerose tritt manchmal in atypischen Formen auf, welche eine grosse klinische Aehnlichkeit mit Syringomyelie zeigen. Vergessen wir nicht, dass schon das typische Bild beider Krankheiten mehrere gemeinsame Züge aufweist, von denen ich als die wichtigsten die Steigerung der Reflexe, das Auftreten von Rigiditäten und den Nystagmus aufzähle. Manchmal treten aber bei der Syringomyelie noch Symptome hinzu, welche eigentlich der multiplen Sklerose zugerechnet werden: der Intentionstremor, welcher bereits in mehreren durch Obduction verificirten Fällen von Syringomyelie beschrieben worden ist, und die scandirende Sprache (Raymond hat sich in den letzten Jahren eingehender mit diesen Formen der Syringomyelie befasst). Andererseits sind auch die Grenzen in atypischen Fällen dadurch verwischt worden, dass bei der multiplen Sklerose auch Muskelatrophien und Sensibilitätsstörungen beobachtet wurden. Das Auftreten von Augenmuskellähmungen, der bulbären Symptome, Blasen- und Mastdarmstörungen lässt sich nicht verwerten, da diese Alterationen beiden Krankheiten eigenthümlich sind. Die Gesichtsfeldeinschränkung kommt bei beiden Krankheiten (zumeist infolge von Combination mit Hysterie) vor. Auch das mehrfach hervorgehobene Symptom: das Auftreten apoplektiformer Anfälle mit Verschlimmerung des Leidens ist beiden Krankheiten gemeinsam, ebenso der oft rapide Rückgang und Wechsel in manchen Erscheinungen (z. B. transitorisches Doppeltsehen, vorübergehende Schlingbeschwerden).

Für die Differentialdiagnose verwertbar sind: das Vorhandensein einer hochgradigen und weit ausgedehnten Muskelatrophie, da bei multipler Sklerose dieselbe, wenn überhaupt vorhanden, nie eine grössere Anzahl von Muskelgruppen umfasst. Das Vorhandensein von Entartungsreaction bei Ergriffensein einzelner Muskelgruppen spricht für die Diagnose

*) H. Weiss: Ueber diffuse Sklerose des Hirns und Rückenmarks. Arbeiten aus dem Neurologischen Institute in Wien. Herausgegeben von Prof. Obersteiner. 7. Heft. Wien 1900.

einer Syringomyelie. Das Verhalten der Sensibilität ist besonders von Freund studirt worden, welcher auf Grund seiner Untersuchungen an 100 Fällen von multipler Sklerose die Anschauung vertritt, dass partielle Empfindungslähmung bei der letzteren Krankheit nicht gerade sehr selten ist, ein Ausspruch, den ich nach meinen Erfahrungen als vollkommen richtig bezeichnen kann. Diese Sensibilitätsstörung hat aber nach Freund ihren eigenen Charakter. Sie ist vorübergehend, betrifft keine sehr ausgedehnte Hautstrecke und besteht in Störungen entweder des Temperatursinnes oder der Schmerzempfindung. Reichel hat später die Frage wieder aufgenommen und in mehreren Fällen ziemlich ausgedehnte isolirte Störungen des Temperatursinnes gefunden, welche aber lange Zeit stationär blieben. *) Bei der Differentialdiagnose beider Krankheiten können trophische Störungen der Haut und der Knochen, Deviationen der Wirbelsäule eine entscheidende Rolle spielen, da diese Symptome der multiplen Sklerose nur ausnahmsweise zukommen. Andererseits wird partielle Abblassung der Papille, welche nicht zur völligen Atrophie fortschreitet, mit Abnahme (aber nicht Verlust) der Sehkraft für multiple Sklerose sprechen, da bei den Fällen von Syringomyelie diese specifische Form der Sehstörung, welche fast nie zur Erblindung führt, fehlt.

Es ist bekannt, dass durch lange Zeit die meisten Fälle von Syringomyelie zur spinalen progressiven Muskelatrophie gerechnet wurden, und dass es speciell die mit Muskelschwund einhergehenden Formen der Syringomyelie waren, welche zuerst von Schultze und Kahler als eigene klinische Krankheitsbilder von der Hauptgruppe der spinalen Amyotrophien abgetrennt wurden. Die von den ersten Autoren gegebenen Unterscheidungsmerkmale wurden durch zahlreiche Obductionen mehr und mehr wieder bestätigt und stellen demzufolge auch heute noch nach genauerer Kenntnis der Erkrankung die Cardinalsymptome des Leidens dar. Die unterscheidenden Merkmale sind zu suchen: in den bekannten Sensibilitätsverhältnissen, da bei der progressiven spinalen Muskelatrophie nie eine Lähmung des Tast-, Schmerz- oder Temperatursinnes vorkommt. Allerdings tritt bisweilen bei Syringomyelie, wie mehrfache Erfahrungen zeigen (Crocq, Dejerine u. a.), die Sensibilitätsstörung erst nach jahrelangem Bestande des Leidens auf. Ganz besonderen Wert besitzt dann nach meinen Erfahrungen für die Diagnose der Syringomyelie der Nachweis isolirter, mitunter nicht ausgedehnter Temperatursinnesstörungen und die zumeist frühzeitig vorhandene Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten. Das Vorhandensein trophischer Störungen der Haut oder der tiefen Gebilde, welche ebenfalls bei progressiver Muskelatrophie fast stets fehlen, wird in der Regel die Diagnose „Syringomyelie“ gestatten. (Nur in einem durch die Autopsie klargestellten Falle von progressiver Muskelatrophie hat Etienne eine umfangreiche Arthropathie beobachtet.) Ebenso ist eine eventuelle Lähmung des Sympathicus diagnostisch zu deuten, da eine solche bei Syringomyelie recht häufig, bei progressiver Muskelatrophie ausserordent-

*) Die Mittheilung F. v. Gebhardt's: Sensibilitätsstörungen bei multipler Sklerose (Deutsches Archiv für klinische Medicin, Band 68), die jüngste Arbeit auf diesem Gebiete, beschäftigt sich gerade weniger mit der Frage der partiellen Empfindungslähmung.

lich selten zur Beobachtung gelangt. Weiter sind für atypische Fälle von Syringomyelie, bei welchen mehrere dieser Symptome in den Hintergrund treten können, die Deviation der Wirbelsäule, das Auftreten von Parästhesien auf dem Gebiete des Schmerz- und Temperatursinnes, die halbseitigen Bulbärsymptome zu verwerten. Wenn eine chronisch-progressive Muskelatrophie an den oberen Extremitäten mit spastischen, spastisch-paretischen oder ataktischen Erscheinungen an den unteren einhergeht, so ist eine einfache spinale Muskelatrophie sehr unwahrscheinlich, und es muss auch bei fehlender Sensibilitätsstörung unter den in Betracht kommenden Erkrankungen an Syringomyelie gedacht werden.

Dieselben unterscheidenden Merkmale gelten auch gegenüber der Poliomyelitis anterior chronica. Bei letzterer Erkrankung ist auch noch zu beachten, dass Blasen- und Mastdarmstörungen durchaus fehlen, obgleich diese Erkrankung in den Beinen häufig mit Lähmung und Muskelschwund beginnt, während in jenen Formen der Syringomyelie, welche mit Parese und Atrophie der Beine einsetzen (dorso-lumbaler und sacro-lumbaler Typus), Blasen- und Mastdarmstörungen relativ häufig sind und auch die geschlechtlichen Functionen alterirt erscheinen.

Der chronische Verlauf und die für beide Krankheiten angeführten Momente schützen vor Verwechslungen mit Poliomyelitis anterior acuta adultorum, wenn auch infolge der bei Syringomyelie nicht seltenen apoplektiformen Attaquen diagnostische Zweifel entstehen sollten. Regel ist hiebei, dass Fieber bei diesen Attaquen fehlt, während es bei der acuten Poliomyelitis vorhanden ist.

Das von Erb gezeichnete Krankheitsbild der Dystrophia musculorum progressiva kann durch Syringomyelie vorgetäuscht werden oder umgekehrt. Man erinnere sich nur daran, dass bei der Beschreibung des humero-scapularen Typus der Syringomyelie ausdrücklich der Umstand hervorgehoben wurde, dass mitunter neben Atrophie auch Hypertrophie vorkommt, und bedenke, dass die Ausbreitung des Muskelschwundes dem bei der Dystrophie gleichen kann. Thatsächlich ist auch einer meiner Fälle vor einer Reihe von Jahren bei völligem Fehlen der Sensibilitätsstörungen und Hautanomalien als typischer Fall von Dystrophia musculorum beschrieben worden. Andererseits hat Erb in einer ungemein instructiven Beobachtung den Nachweis geliefert, dass durch Hinzutreten einer Hysterie zu einer Dystrophia musculorum progressiva eine Syringomyelie vorgetäuscht werden kann. Eine genaue Untersuchung, eventuell längere Beobachtungsdauer wird wohl stets die Diagnose stellen lassen, besonders wenn man auf die von den typischen Bildern erheblich abweichenden Symptome Wert legt. *) So waren in unserem Falle schon vor Jahren Abweichungen der elektrischen Erregbarkeit und eine enorme Steigerung der Sehnenreflexe aufgefallen. Letztere sprechen ebenso gegen Dystrophie wie das Auftreten von Entartungsreaction in den gelähmten Muskeln, von trophischen und vasomotorischen Störungen der Haut, von

*) Nach Abschluss der Arbeit schickte mir College Erben einen Fall zu, der auf den ersten Anblick nach der Vertheilung der Muskelatrophien als Dystrophie imponirte. Es bestanden aber fibrilläre Zuckungen, bedeutende Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten, ausgedehnte Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes, halbseitige Bulbärsymptome, trophische Störungen der Haut — also zweifellos Syringomyelie.

frühzeitigen Blasenstörungen. Besonderer Wert ist auf Störungen des Geschmackes und Geruches zu legen, eventuell auf einseitige Einschränkung des Gesichtsfeldes, da diese Punkte mitunter eine Abgrenzung gegenüber der Hysterie ermöglichen werden. In einem mir überwiesenen Falle von Dystrophie war der erste Zweifel an der Diagnose „Syringomyelie" durch die gleiche Erkrankung mehrerer Geschwister hervorgerufen worden, welche bekanntlich bei Syringomyelie ein ausserordentlich seltenes Vorkommnis ist. Marie hebt hervor, dass eine Thoraxform bei Dystrophie auftreten kann, welche der bei Syringomyelie ähnelt. Es komme aber nur zur Abflachung und nicht zur grubigen Einsenkung der oberen Thoraxabschnitte (Thorax en bateau).

Die Differentialdiagnose zwischen Syringomyelie und acuter, respective subacuter Myelitis unterliegt nach den bisherigen Ausführungen keinen wesentlichen Schwierigkeiten. Die Aehnlichkeit kann bisweilen bei dem rapiden Einsetzen und Fortschreiten der Erscheinungen für kurze Zeit bestehen, der weitere Verlauf lehrt aber die Krankheitsbilder auseinanderhalten. Rasch auftretender Decubitus, acute schwere Cystitis, schnell fortschreitende Lähmungserscheinungen und Zeichen einer completen Querschnittsläsion gehören dem Bilde der Myelitis zu.

Anders stehen aber die Verhältnisse, wenn man diejenigen Fälle von Syringomyelie berücksichtigt, welche mit einem grösseren Tumor associirt sind. In diesem Falle unterscheidet sich das Bild der Syringomyelie nicht wesentlich von dem eines Tumors, und dann kann die Differentialdiagnose gegenüber der acuten und subacuten Myelitis sehr schwer werden. Es gilt dies ebenso für Gliome wie für andere Tumorarten. Da die eingehende Besprechung eigentlich nicht hierher gehört, wollen wir dieselbe nur streifen. Die klinische Uebereinstimmung der beiden Krankheitsformen kann wenigstens temporär eine ausserordentlich grosse sein. Am ehesten wird noch für die Diagnose eines Tumors der Umstand zu verwerten sein, dass vorübergehend oder durch längere Zeit das Bild des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes besteht und motorische sowie sensible Reizerscheinungen sehr in den Vordergrund treten. Fieber wird, wenn Tuberculose oder Complicationen ausgeschlossen sind, eher für acute Myelitis sprechen; rasch fortschreitende Muskelatrophien und bulbäre Erscheinungen kommen eher den Tumoren zu. Das Verhalten der Sehnenreflexe kann nach unseren jetzigen Erfahrungen (entgegen Hoffmann) nicht mehr als entscheidendes differentialdiagnostisches Merkmal angesehen werden.

Eine Myelitis centralis acuta und subacuta tritt manchmal unter Symptomen auf, welche ein der Syringomyelie ähnliches Bild schaffen (bezüglich der Myelitis centralis chronica vide den anatomischen Theil).

So berichtet Steel über einen Fall, bei welchem ausser Lähmung der Beine und Parese der Arme noch eine ausgesprochene Dissociation der Empfindungen (für Temperatur und Schmerz) an den Beinen und der unteren Rumpfhälfte neben Blasen- und Mastdarmstörungen bestand. Die Obduction ergab das Vorhandensein eines acuten centralen Entzündungsprocesses.

Abgesehen von der ausserordentlichen Seltenheit solcher Fälle würden die Entwicklung und der Verlauf ernste Bedenken gegen die Diagnose der Syringomyelie erwecken. So ist in Steel's Fall die Lähmung in wenigen Stunden eingetreten, der Verlauf war ein rapider.

Aber es gibt auch Fälle, bei denen der Verlauf doch ein langsamerer ist. So hatte ich in einem Falle meiner Beobachtung mit Muskelatrophien an den Händen, Steigerung der Patellarreflexe, typischer Dissociation der Sensibilität bei segmentaler Begrenzung der Empfindungsstörungen durch Wochen hindurch an Syringomyelie, dann wegen rascher Progredienz und schwerer sensibler Reizerscheinungen an centralen Tumor (Tuberkel) gedacht, während die Autopsie eine ausgedehnte centrale Erweichung des Rückenmarkes aufdeckte.

Die Syphilis des Rückenmarkes und seiner Häute kann unter Umständen ebenfalls in den Bereich der Differentialdiagnose gezogen werden. Vor allem gehört hieher der Nachweis der syphilitischen Affection, wodurch die Zahl der in Betracht kommenden Fälle sehr wesentlich eingeschränkt wird, da Lues bei dem frühzeitigen Einsetzen der Krankheit nicht übermässig oft in der Anamnese bei Syringomyelie vorkommt. Für die auf syphilitischer Basis beruhenden Myelitiden gilt die bereits oben erwähnte Auseinandersetzung. Die Pachymeningitis auf luetischer Basis wird in ihren Beziehungen zu Höhlenbildungen im Rückenmarke an anderer Stelle erörtert werden.

Die Meningo-Myelitis luetica (ohne Erweichungsprocesse im Rückenmarke) kann in verschiedenen Stadien ihres Verlaufes eine grosse Aehnlichkeit mit manchen Formen der Syringomyelie darbieten, so das von Erb gezeichnete Krankheitsbild, welches im wesentlichen charakterisirt ist durch den Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse, geringe Blasen-, Mastdarm- und Sensibilitätsstörungen. Auch das voll entwickelte Krankheitsbild bietet nach der Beschreibung Oppenheim's und mehrerer Autoren, welche sich mit der Frage eingehender beschäftigt haben (Williamson, Brissaud, Sottas, Scherb u, a.), bisweilen eine weitgehende Aehnlichkeit mit Syringomyelie dar. Die Dissociation der Empfindungsstörungen im Sinne einer isolirten Schmerz- und Temperatursinneslähmung oder nur letztere allein ist nun bei Meningo-Myelitis luetica oft beobachtet worden, allerdings fällt nach Williamson die Raschheit der Entwicklung dieser Symptome auf. Weiter werden Muskelatrophien beobachtet, welche zumeist aber nur einzelne Muskeln und Muskelgruppen betreffen (in einem von mir beobachteten Falle bestanden neben partieller Empfindungslähmung noch sehr ausgedehnte Muskelatrophien). Besonderer Wert ist bei der Erwägung der Symptome auf den Umstand zu legen, dass die Erscheinungen sich zumeist nicht auf einen Herd beziehen lassen und Gehirnaffectionen intercurrent auftreten. Trophische Störungen, Deviationen der Wirbelsäule kommen der Meningo-Myelitis luetica nicht zu, das Schwanken einzelner Symptome und der etappenweise Verlauf sind hingegen beiden Krankheiten gemeinsam; die Remissionen auf Quecksilber- und Jodcuren kommen nur der Lues zu. Ist das Bild des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes, wenn auch nur vorübergehend, vorhanden, so kann dies für die Annahme eines luetischen Leidens sprechen. Raymond, Gombault und Philippe, Scherb betonen die Wichtigkeit einer hyperästhetischen Zone, in welcher oft auch spontane Schmerzen empfunden werden, oberhalb der Zone der Empfindungslähmung bei der Lues spinalis, während bei Syringomyelie die Schmerzen diffuser und besonders im Gebiete der Empfindungslähmung ausgesprochen sind.

Ich würde einen ziemlichen Wert auf das eventuelle Vorhandensein von Nystagmus legen, da derselbe nach Uhthoff nur ausserordentlich selten bei der cerebralen Syphilis vorkommt, während man, wie ich bei der Symptomatologie gezeigt habe, bei Syringomyelie in etwa 20% der Fälle Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen gefunden hat.

Ausser diesen Formen der Rückenmarkssyphilis gibt es auch noch andere, und zwar tertiäre tumorartige Formen (Syphilome), welche sich im Rückenmark localisiren.

Gowers bildet in seinem Lehrbuche einen Fall ab, bei welchem die Affection denselben Platz einnimmt, an welchem man in der Regel die Syringomyelie findet. Die Erscheinungen waren wahrscheinlich infolge des schnellen Wachsthums der Geschwulst zu unbestimmt, als dass die Differentialdiagnose in Betracht gekommen wäre, aber in einem Falle Beevor's war durch syphilitische Tumoren ein der Syringomyelie in Bezug auf das Verhalten der Muskelatrophien, der Sensibilitätsanomalien und Reflexe ganz analoges Bild erzeugt worden. Auch in mehreren anderen Fällen, so in dem Williamson's, H. Schlesinger's, hatte das Gumma ähnliche Erscheinungen wie bei Syringomyelie hervorgerufen. Man wird bei Erwägung der Diagnose daran festhalten müssen, dass das Gumma zumeist rasch progrediente Erscheinungen hervorruft, da die mittlere Dauer des intramedullären Gummas nach meinen Zusammenstellungen*) nur ein halbes Jahr vom Beginne der ersten Erscheinungen an bis zum Tode des erkrankten Individuums beträgt. In Bezug auf die weiteren Symptome verhält sich das Gumma wie andere Rückenmarksgeschwülste, nur wird selbstverständlich der Rückgang der Störungen auf eine specifische Cur hin den anatomischen Grundprocess klarstellen.

Sehr schwierig können unter Umständen die Verhältnisse liegen, wenn Syringomyelie und Tabes dorsalis differentialdiagnostisch in Frage kommen. Schon Schultze betonte vor einer Reihe von Jahren die eventuell sich aufthürmenden Hindernisse und zählte mehrere in Betracht kommende Punkte auf, desgleichen Bruhl, Bruns und Raymond.

Mit der näheren Kenntnis der tabischen Formen von Syringomyelie, respective des öfters constatirten Zusammenvorkommens beider Krankheiten, sind die Schwierigkeiten noch erheblich gewachsen. Wir wissen jetzt durch die Untersuchungen Eigenbrod's, Parmentier's und vieler anderer, dass in reinen, uncomplicirten Fällen von Tabes dorsalis partielle Empfindungslähmungen in grösserer Ausdehnung vorkommen können. Ich habe selbst mehrere solche durch Obduction verificirte Fälle gesehen, bei welchen isolirte Schmerz- und Temperatursinnslähmungen durch lange Zeit bestanden hatten. Raymond hebt hervor, dass die partielle Empfindungslähmung nicht selten bei Tabes Schmerz- und Berührungsempfindung zusammen betrifft. Endlich sind trophische Störungen bei Tabes kaum weniger häufig als bei Syringomyelie.

So wie die Grenzen der Tabes gegen die der Syringomyelie verschoben werden, so wurden auch umgekehrt die Grenzen der Syringomyelie näher an jene der Tabes gerückt; auch bei der Syringo-

*) cf. Schlesinger: Beiträge zur Kenntnis der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Jena 1898.

myelie kennt man jene sensiblen Reizerscheinungen, welche man früher der Tabes zugerechnet hatte. Lancinirende Schmerzen in den Beinen und Armen, Gürtelgefühl, gastrische und laryngeale Krisen sind auch bei der Syringomyelie beobachtet worden. Vorübergehende Augenmuskellähmungen, Pupillendifferenz sind bereits in den Initialstadien der Erkrankung wie bei Tabes beschrieben worden. Erlöschen der Patellarreflexe, Ataxie, das Romberg'sche Phänomen, frühzeitige Blasen- und Mastdarmstörungen, das Sinken der geschlechtlichen Functionen, der Verlust des Hodenschmerzes sind Symptome, welche beiden Krankheiten, wenn auch in wesentlich verschiedener Häufigkeit, eigen sind.

Leicht und sicher wird sich die Diagnose gestalten, wenn ein typischer Fall von Syringomyelie von cervicalem, humero-scapularem oder bulbärem Typus vorliegt; es sind dann die Erscheinungen derart von Tabes abweichend, dass eine nähere Beschreibung unnöthig erscheint. Es kann sich diese Form, wie aus klinischen Fällen von Mann, Senator, Raymond und Oppenheim hervorgeht, mit Tabes combiniren; auch dann ist die Diagnose verhältnismässig einfach: es weisen die unteren Extremitäten die typischen Symptome der Tabes, die oberen die der Syringomyelie auf. Etwas schwieriger liegen die Fälle, bei welchen man wegen hochgradiger Ataxie und Störungen der Lagevorstellung an den oberen Extremitäten sowie wegen lancinirender Schmerzen in denselben an Tabes cervicalis denken muss. Es wird aber in solchen Fällen dennoch die Uebereinstimmung der Symptome kaum je so bedeutend sein, dass sie nicht bei der Abweichung von dem typischen Bilde die Diagnose nach der einen oder anderen Richtung gestatten würde; insbesondere würde die längere Zeit anhaltende Steigerung der Reflexe an den unteren Extremitäten nicht dem Bilde einer Tabes cervicalis entsprechen. Ebensowenig würde eine über einen grösseren Rumpfabschnitt sich erstreckende, namentlich halbseitige partielle Empfindungslähmung, wie überhaupt ein überwiegend halbseitiges Auftreten der Erscheinungen sowohl an der oberen als auch unteren Körperhälfte mit gleichzeitig sich entwickelnden Paresen der Beine und einer allmählich entstandenen Kyphoskoliose eher die Diagnose „Syringomyelie" unterstützen.

Die grössten differentialdiagnostischen Schwierigkeiten dürften jene Formen von Syringomyelie bereiten, welche, im Lendenmark beginnend, vorwiegend die Hinterstränge einnehmen, und jene, welche bei einer das ganze Rückenmark umfassenden Längenausdehnung sich mit echter Tabes dorsalis combiniren. Im ersten Falle kann die Uebereinstimmung der Symptome, wie dies insbesondere Oppenheim betont hat, eine erhebliche sein: sind aber zu einer Zeit, zu welcher man nach den anderen Symptomen nicht berechtigt ist, eine bedeutende Längenausdehnung der Höhlen oder der centralen Gliawucherung zu vermuthen, Augenmuskellähmungen, tabische Pupillarsymptome vorhanden, ist die Druckempfindlichkeit des Ulnaris verloren gegangen, so ist man berechtigt, zumindest eine Combination von Syringomyelie mit Tabes anzunehmen (eigene Beobachtungen, Gnesda, Raymond). Unterliegen die Muskelsinnsstörungen an den unteren Extremitäten verhältnismässig häufig raschen Schwankungen, so ist bei sonst überwiegender Betheiligung des Schmerz- und Temperatursinnes oder beider die Diagnose einer Syringomyelie auch dann wahrscheinlich, wenn dauernder Verlust der Patellarreflexe und

exquisites Romberg'sches Phänomen bestehen. Bei der Erwägung der Symptome muss man auch stets daran denken, dass auch bei Uebereinstimmung einzelner Symptome die besonders starke Ausbildung derselben (z. B. Ataxie, Muskelsinnsstörungen, dissociirte Empfindungslähmung) für die eine oder andere Affection verwertet werden darf.

Im allgemeinen darf man wohl behaupten, dass derzeit die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose zwischen Tabes und Syringomyelie wesentlich geringer sind als vor Jahren und dass nur in ganz vereinzelten Fällen temporär eine Entscheidung unmöglich sein dürfte.

Die Unterscheidung von Fällen einer combinirten Systemerkrankung wird oft bei den nicht scharf umschriebenen Krankheitsbildern undurchführbar sein; zweifelsohne aber wird bisweilen eine wesentliche Uebereinstimmung bestehen, da auch bei Syringomyelie gleichzeitig Hinterstränge, Seitenstränge, sogar Kleinhirnseitenstrangbahnen afficirt sein können, also dieselben Strangsysteme, welche bei den combinirten Erkrankungen in Mitleidenschaft gezogen werden. Besondere Aehnlichkeit mit Syringomyelie wird mitunter jene Form aufweisen, bei welcher eine spastische Spinalparalyse das Krankheitsbild beherrscht und daneben Ataxie und lancinirende Schmerzen bestehen. Es wird aber das Vorhandensein von reflectorischer Pupillenstarre, eventuell Opticusatrophie (Mayer), von Bulbäraffectionen, die nicht mit der Annahme einer Syringomyelie sich vereinigen lassen, die Möglichkeit einer combinirten Systemerkrankung zeigen. Ausgedehnte partielle Empfindungslähmungen kommen den letztgenannten Affectionen nicht zu; auch wird eine progrediente (perniciöse) Anämie beim Fehlen einer bestimmten Ursache eher gegen dieselbe zu verwerten sein. Die Formen mit tabesartigem Beginne, wie sie von Lichtheim, Minnich, Nonne, Schultze u. a. beschrieben sind, kommen seltener für die Differentialdiagnose in Betracht.

Von der Friedreich'schen Krankheit, zu welcher überdies die Syringomyelie in interessanten, im anatomischen Theil noch näher zu erörternden Beziehungen steht, unterscheidet sich letztere wesentlich. Wenn man die Charaktere der Friedreich'schen Krankheit sich vor Augen hält: hochgradige Ataxie, familiäres Auftreten, Verlust der Patellarreflexe, intacte Sensibilität, Coordinationsstörung der Sprache, ataktischer Nystagmus — so ist eine Verwechslung auch bei einem in früher Jugend erfolgenden Beginn der Syringomyelie nahezu ausgeschlossen. Beide oben genannten Formen der combinirten Systemerkrankung combiniren sich relativ häufig (Strümpell, Kyewlicz) mit Syringomyelie.

Intramedulläre Tumoren verlaufen zumeist mit denselben Symptomen, ob sie von Höhlenbildungen begleitet sind oder nicht. Ihre Unterscheidung von echter uncomplicirter Syringomyelie wird unter einem mit der Besprechung der Gliomatose vorgenommen werden.

An anderer Stelle beschäftigen wir uns noch eingehender mit den traumatischen Affectionen des Rückenmarkes und ihren Beziehungen zur Syringomyelie. An dieser Stelle wollen wir uns nur mit jenen Fällen befassen, welche im unmittelbaren Anschlusse an ein Trauma schwere Symptome von Seite der Medulla spinalis aufweisen. Entgegen den Annahmen früherer Autoren wissen wir nun, dass die spinalen Erscheinungen besonders oft durch Blutungen in die Rückenmarkssubstanz oder durch traumatischen Zerfall der letzteren zustande kommen. Aus einer

ganzen Reihe von Arbeiten, unter denen die Minor's, Thorburn's, Kocher's, Wagner-Stolper's, Lax-Müller's unter vielen anderen besonders hervorzuheben sind, geht hervor, dass die Läsionen mit besonderer Vorliebe die graue Substanz des Rückenmarkes als Sitz bevorzugen. Lax-Müller, später Kienböck haben gezeigt, dass ein principieller Unterschied in Bezug auf klinische Erscheinungen, Beginn, Verlauf und Ausgang zwischen centraler Hämatomyelie und centraler Nekrose des Rückenmarkes nicht besteht; es können also die acuten centralen traumatischen Destructionsprocesse des Rückenmarkes [wir wollen der Kürze wegen von „centraler Myelodelese" (Kienböck) sprechen, wenn dieselben gemeint sind] als klinisch, wenn auch nicht anatomisch einheitliche Erkrankung der Syringomyelie gegenübergestellt werden. Minor hat als erster mit allem Nachdrucke die grosse Aehnlichkeit dieses Symptomencomplexes mit Syringomyelie hervorgehoben. Jedoch kann es keinem Zweifel unterliegen, dass diese Processe, selbst wenn sie zu secundären Höhlenbildungen (Cysten) führen, principiell von Syringomyelie zu trennen sind (Lax-Müller, Philippe-Oberthür, Kienböck). Das principielle unterscheidende Merkmal liegt darin, dass wir, wie bereits öfter erwähnt, die Syringomyelie als einen im wesentlichen progredienten Process aufzufassen haben, welcher allerdings vorübergehend auch Remissionen aufweisen kann, während die centrale Myelodelese ein in Bezug auf klinische und anatomische Erscheinungen regressives Leiden darstellt. Bei letzterer Affection setzt das ganze Krankheitsbild nach dem Trauma mit einem Schlage ein: nach den ersten Tagen aber findet ein weiteres Fortschreiten der Symptome nicht statt, sondern bleibt, wie Kienböck zeigte, das Bild stationär oder gehen die Erscheinungen mehr minder erheblich zurück. Sonst ist die Uebereinstimmung in Bezug auf die einzelnen Symptome und das ganze Bild eine sehr erhebliche, ja es hat fast jeder wichtigere Typus der Syringomyelie einen Paralleltypus der Myelodelese.

Sehr bedeutende, ja mitunter unüberwindliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten können die Erkrankungen der Rückenmarkshüllen darbieten. Es gilt dies in erster Linie von der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica Charcot's, welche mit oder ohne Höhlenbildung im Marke einhergehen kann und deren Beziehungen zur Syringomyelie an anderer Stelle eingehend erörtert sind.

Aehnliche Schwierigkeiten können auch andere Krankheiten hervorrufen, welche eine Compression des Rückenmarkes setzen. Bei der Caries der Wirbelsäule, besonders der Erkrankung des letzten Hals- und obersten Brustwirbels kann nach den Untersuchungen von Kraus ein der Syringomyelie ganz ähnliches Krankheitsbild entstehen: Neben spastischer Parese der Beine und Atrophie der kleinen Handmusculatur können auch oculo-pupilläre Symptome (Läsion des Ramus I. communicans sympathici) zustande kommen: sogar typische partielle Empfindungslähmung für Wärme, Kälte und Schmerz kann vorübergehend oder dauernd an den oberen Extremitäten oder an einem Rumpfabschnitte vorhanden sein, wie ich dies zu wiederholtenmalen habe beobachten können und wie dies auch von Daxenberger beschrieben wurde. In diesen letztgenannten Fällen, wie in einem von Pic und Regaud, ergab die Autopsie keine Höhlenbildung im Rückenmarke.

Betrifft die Caries den dritten, vierten, fünften oder sechsten Halswirbel, so kann unter Umständen ein Krankheitsbild entstehen, welches eine auffallende Analogie mit dem früher beschriebenen humero-scapularen Typus der Syringomyelie besitzt. In anderen Fällen wird wieder der Symptomencomplex der spastischen Spinalparalyse hervorgerufen werden; endlich können bei der tuberculösen Affection der untersten Brust- und obersten Lendenwirbel Erscheinungen zustande kommen, welche zu differentialdiagnostischen Erwägungen zwischen diesem Leiden und dem Lumbaltypus der Syringomyelie Veranlassung geben können. Ich habe selbst einen Mann untersucht, welcher an einer zweifellosen Spondylitis erkrankt war und an den unteren Extremitäten neben atrophischer Parese noch die ausgesprochenste partielle Empfindungslähmung und trophische Störungen darbot.

In der Regel wird aber die Differentialdiagnose keine sehr bedeutenden Schwierigkeiten darbieten. Die charakteristische Form der Wirbelsäule (Gibbus), die Empfindlichkeit derselben bei directem Drucke, bei plötzlicher Belastung und Hitzeeinwirkung, die steife Körperhaltung, respective die Fixirung bestimmter Abschnitte der Wirbelsäule und die unwillkürlich mit grosser Vorsicht ausgeführten Bewegungen deuten bereits auf ein extramedulläres Leiden hin. Dazu kommt, dass die früher erwähnten Formen der Spondylitis denn doch relativ selten im Vergleich zu den anderen, unter dem Bilde einer Myelitis transversa einhergehenden Fällen zur Beobachtung gelangen und zumeist nur ein passageres Krankheitsstadium repräsentiren. Eine etwas längere Beobachtungsdauer wird aber auch in diesen Fällen zumeist zum Ziele führen, besonders da das Bild nicht selten durch die bald stärkere Betonung der Querschnittssymptome, durch das Auftreten kalter Abscesse, von Temperatursteigerungen und das stärkere Hervortreten des Gibbus stets deutlicher erkennbar wird.

Extramedulläre Tumoren können bisweilen mit Syringomyelie verwechselt werden. Doch gilt dies kaum je für den ganzen Krankheitsverlauf, sondern nur für einzelne Stadien desselben. Es kann, wie ich in meinem Werke über Rückenmarkstumoren besonders hervorgehoben habe, partielle Empfindungslähmung bei extramedullärem Sitze des Tumors vorkommen. Jedoch ist die partielle Sensibilitätsanomalie dann fast immer einseitig und zumeist kein längere Zeit währendes Symptom. Nicht selten ist sie Theilerscheinung des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes, welcher der reinen, nicht mit einem Tumor complicirten Syringomyelie nicht zukommt. Die unterhalb der Compressionsstelle gelegenen Gebiete lassen in ihrem Bereiche eine stetige Zunahme der motorischen und sensiblen Lähmungserscheinungen erkennen. Durch viele Monate auf ein bestimmtes Nervengebiet beschränkte initiale Schmerzen ohne anderweitige Erscheinungen sprechen eher für die extramedulläre Affection, ebenso das frühzeitige Auftreten von Blasen-Mastdarmstörungen bei hohem Sitze des Leidens.

Der Nachweis von Tumoren (Carcinom, Sarkom etc.) an anderen Körperstellen kann die Diagnose noch wesentlich stützen. Immerhin sind noch Irrthümer zwischen intramedullären Tumoren mit Syringomyelie und extramedullären Geschwülsten möglich, wie die Lehre von den Rückenmarkstumoren zeigt. Seltener dürften die Verwechslungen

zwischen extramedullärem Tumor und nicht von mächtigerer Geschwulstbildung begleiteter Syringomyelie sein, da die rasche Entwicklung der Querschnittssymptome im allgemeinen dem Tumor und nicht der Syringomyelia gliosa zukommt. Wie vorsichtig man aber bei der Verwertung mancher Momente sein muss, geht aus einem im Wiener allgemeinen Krankenhause beobachteten Falle hervor: Bei einem Patienten, welcher an Carcinoma recti erkrankt war, traten reissende Schmerzen in den Armen und rasche Atrophie einzelner Muskelgruppen sowie spastische Parese der Beine nebst erheblichen objectiven Gefühlsstörungen auf. Es wurde an eine Metastase im Wirbelcanale (Halstheil) gedacht. Die Obduction erwies den Wirbelcanal als vollkommen intact, ergab aber das Vorhandensein einer Syringomyelie im Halsmarke.

Lähmungen im Gebiete des Plexus brachialis können Bilder hervorrufen, welche auf den ersten Anblick Syringomyelie vermuthen lassen. Ist Duchenne-Erb'sche Lähmung („obere Plexuslähmung") vorhanden, so wird die Schultergürtel- und obere Armmusculatur betroffen. Ist die Affection bilateral, wie in vereinzelten Fällen bereits beschrieben (Bernhardt), so mag die Aehnlichkeit mit dem früher geschilderten humero-scapularen Typus unter Umständen noch auffälliger werden, zumal bei letzterer Form die Sensibilitätsstörungen lange Zeit gering bleiben können. Brissaud widmet der Differentialdiagnose dieses Typus gegenüber der Plexuslähmung eine eingehende Besprechung. In noch höherem Grade kann die Klumpke'sche Lähmung („untere Plexuslähmung") an eine spinale Affection denken lassen, da neben der Atrophie der kleinen Handmuskeln noch oculo-pupilläre Symptome bestehen. Die Unterscheidung liegt in dem plötzlichen Beginn der Erkrankung nach Schädlichkeiten, von welchen wir erfahrungsgemäss wissen, dass sie Plexuslähmungen hervorrufen können (Schlag, Fall, Sturz, Narkose etc.), in der Druckempfindlichkeit der erkrankten Nerven und dem zumeist gar nicht oder nur im geringen Grade gestörten Verhalten der Sensibilität, in dem meist gleichmässigen Befallensein sämmtlicher Empfindungsqualitäten, wenn Gefühlsstörungen vorhanden sind, endlich auch in dem allmählichen Rückgange der Erscheinungen. In den Fällen, in welchen über stärkere Sensibilitätsstörungen berichtet wird (Bernhardt, Büdinger etc.), war die Empfindungslähmung fast nie eine partielle und zumeist passager (Raymond, Rendu, Brissaud). Bei diesen Lähmungen sind, wenn sie rein peripherer Natur sind (ohne Mitbetheiligung des Rückenmarkes), die unteren Extremitäten nicht betroffen, während bei Syringomyelie die Patellarreflexe regelmässig gesteigert sind. Eine Druckempfindlichkeit der Halswirbelsäule (Brissaud) spricht für Syringomyelie. Schultze hebt mit Recht hervor, dass eine längere Beobachtungsdauer stets die Entscheidung bringen dürfte: die Plexuslähmungen sind im wesentlichen regressiv, die Syringomyelie ist progressiv. Bei einmaliger Untersuchung dürfte aber in manchen Fällen (wie in dem Brissaud's) die Unterscheidung unmöglich sein.

Wie schwer unter Umständen die Diagnose werden kann, habe ich in einem Falle gesehen, den mir v. Czyhlarz an der Klinik Prof. Nothnagel's demonstrirte: Bild der oberen Plexuslähmung bei vollkommen intacter Sensibilität; aber die Entwicklung war eine allmähliche, es bestanden heftige Schmerzen in beiden oberen Extremitäten, Patellar-

reflexe gesteigert. Die Vermuthung, dass der zugrunde liegende Spinalprocess Syringomyelie sein könnte, wurde einer mündlichen Mittheilung Prof. v. Frankl-Hochwart's zufolge durch den Verlauf und das Auftreten partieller Empfindungslähmungen in bedeutendem Maasse gestützt.

Charcot hat unter Mittheilung einer sehr interessanten Beobachtung darauf aufmerksam gemacht, dass unter Umständen eine Verletzung der Nervenwurzeln ein der Syringomyelie sehr ähnliches Krankheitsbild mit partiellen Empfindungslähmungen hervorrufen kann. In seinem Falle war das veranlassende Trauma eine Schussverletzung am Hals gewesen. Es handelt sich jedenfalls um sehr seltene Vorkommnisse. Man wird aber zu berücksichtigen haben, dass die Verletzung der Nervenwurzeln gleichzeitig auch eine Schädigung des Rückenmarkes (centrale traumatische Nekrose) nach sich ziehen und dadurch die Erscheinungen der Syringomyelie hervorrufen kann.

Die interessanten und viel discutirten Beziehungen der Syringomyelie zur leprösen Neuritis werden in einem besonderen Capitel ihre Würdigung finden.

Auch können anderweitige Polyneuritiden Veranlassung zu differentialdiagnostischen Erörterungen geben (Jeffries, Raymond). Bei einer Polyneuritis treten die schmerzhaften Phänomene viel mehr in den Vordergrund; die befallenen Nerven sind oft auf Druck exquisit empfindlich, ebenso die Musculatur, während letzteres bei Syringomyelie nicht beobachtet wird. Partielle Empfindungslähmungen kommen allerdings bei multipler Neuritis vor, sind aber sehr selten über einen grösseren Körperabschnitt verbreitet und haben keine segmentale Begrenzung. Die trophischen Störungen dürften kaum je so hochgradig werden wie bei Syringomyelie. (Die „Main succulente" Marinesco's kann nach Raymond beiden Affectionen zukommen.) Der Fall von Gastou mit Entwicklung schmerzloser Panaritien an den Händen im Verlaufe einer tuberculösen Neuritis gehört zu den Ausnahmen. Der chronische Verlauf der letzteren Krankheit kann bei Stellung der Diagnose berücksichtigt werden, jedoch kann besonders in den Anfangsstadien chronisch verlaufender Polyneuritiden eine Verwechslung möglich sein. Zumeist wird das rasche Einsetzen doppelseitiger Erscheinungen, das gleichzeitig oder bald nach einander erfolgende Betroffensein der Arme und Beine die Diagnose „Polyneuritis" ermöglichen.

Am ähnlichsten der Syringomyelie könnte sich nach Vergely noch eine Polyneuritis diabetica gestalten, da bei derselben ganz ähnliche Empfindungslähmungen und Hautveränderungen wie bei Syringomyelie auftreten. Jedoch wird die Diagnose wohl stets möglich sein, besonders wenn man bedenkt, dass die diabetischen Neuritiden in der Regel mehr an den unteren Extremitäten ausgesprochen sind. Eine wohl recht seltene Combination von Polyneuritis saturnina mit Syringomyelie hat Tscherkassow besprochen, die Differentialdiagnose dieser beiden Affectionen Raymond erörtert.

Neuritiden des Plexus lumbalis und sacralis dürften nicht oft das Bild einer dorso-lumbalen Syringomyelie imitiren. Bei Stellung der Diagnose ist das Vorhandensein von Druckschmerz der Nerven zu berücksichtigen, das lange Stationärbleiben der Störungen in

bestimmten Nervengebieten, die gleichmässige Abstumpfung der Sensibilität und das Fehlen von Wirbelveränderungen bei Neuritiden.

Die neurotische Form der progressiven Muskelatrophie (Hoffmann), Peronealtypus (Tooth), ist oft eine familiäre Erkrankung, während bei Syringomyelie ein familiäres Vorkommen gewiss zu den grössten Seltenheiten gehört (cf. Nalbandoff). Die Atrophie beginnt allerdings in Muskelgruppen, welche bei der Lumbal-Syringomyelie manchmal zuerst leiden, es fehlen aber dissociirte Lähmungen der Sensibilität. Es werden weiter beide unteren Extremitäten gleichzeitig oder bald nach einander in gleicher Weise (Lähmung und Atrophie vom Knie abwärts) betroffen, während die Syringomyelia lumbalis in der Regel nicht symmetrische Erscheinungen an beiden unteren Extremitäten hervorruft. Geht der Process auf die oberen Extremitäten über, so ist die Diagnose gesichert, da bei Syringomyelie nahezu stets Sensibilitätsstörungen am Rumpfe die Progression der Erkrankung im Rückenmark anzeigen würden, während dieselben bei den neurotischen Muskelatrophien fehlen. Der Verlust der Patellarreflexe kann weder für die Diagnose der einen, noch für die der anderen Erkrankung verwendet werden, da auch beim Lumbaltypus der Syringomyelie dieselben öfter fehlen; hingegen würden Blasen-Mastdarmstörungen bei noch nicht zu weit vorgeschrittenem Leiden für die Rückenmarkserkrankung sprechen.

Dass hartnäckige Neuralgien, namentlich Intercostalneuralgien oder Occipitalneuralgien (O'Neill-Sinclair) die ersten Symptome einer Syringomyelie sein können, wurde schon erwähnt. Nur andere Begleiterscheinungen können das Spinalleiden enthüllen.

Dass bei alleinigem Vorhandensein von Schmerzen öfter an chronischen Muskelrheumatismus gedacht werden kann, darf nicht wundernehmen. Das Fehlen jeglicher Druckempfindlichkeit der Musculatur und von Infiltration in einzelnen Muskelabschnitten („rheumatische Muskelschwiele") muss den Verdacht von dem Bestehen einer rein musculären Erkrankung ablenken. Eine genaue Untersuchung lässt dann vielleicht schon weitgehende Veränderungen der Hautsensibilität oder trophische Anomalien erkennen, welche die Diagnose ermöglichen.

Beginnt die Syringomyelie mit bulbären Symptomen, oder treten letztere bereits in einem früheren Krankheitsstadium auf, so können anderweitige Bulbärprocesse in Frage kommen.

Die progressive Bulbärparalyse lässt sich von der Syringomyelie leicht unterscheiden durch das symmetrische Befallenwerden der Musculatur beider Seiten und die Beschränkung auf die motorischen Kerne des Bulbus medullae. Bisher ist kein Fall von Syringomyelie beschrieben, welcher ein derartiges Verhalten aufgewiesen hätte.

Manchmal dürfte die acute Bulbärparalyse in Frage kommen, da, wie früher auseinandergesetzt wurde, häufig apoplektiformer Beginn bulbärer Symptome bei Syringomyelie mit oder ohne Schwindelgefühl beobachtet wurde. Besonders oft setzen auf diese Weise Schling- und Sprachstörungen ein; da bei den acuten Bulbärparalysen die Symptome keineswegs symmetrisch auftreten, kann bei einer Mitbetheiligung der Extremitäten und vorhandenen Sensibilitätsstörungen auch eine Syringomyelie in Frage kommen. Der weitere Verlauf entscheidet, namentlich das Ausbleiben von Muskelatrophien und der charakteristischen Sensibilitäts-

störungen, die allerdings auch bei acuter Bulbärparalyse partieller Natur sein können, aber nur im Trigeminusgebiete den segmentalen Begrenzungstypus aufweisen, nicht aber am übrigen Körper. (Es werden die Sensibilitätsstörungen hemiplegischen Typus infolge Schädigung langer sensibler Bahnen zeigen und bisweilen mit der Trigeminuslähmung gekreuzt sein, während bei Syringomyelie die Trigeminus- und Rumpfanalgesie in der Regel auf derselben Seite sitzt.)

Ebenso dürfte man bisweilen die verschiedenen Symptomencomplexe, die unter dem Namen Pseudobulbärparalyse zusammengefasst werden, bei der Differentialdiagnose in Betracht ziehen. Für die Oppenheim-Siemerling'sche (cerebro-bulbäre) Form dürfte zur Unterscheidung die Anamnese ausreichen, nach welcher sich das Symptomenbild aus mehreren, mindestens aber aus zwei apoplektiformen Anfällen zusammensetzt, von welchen jeder eine Seite betroffen hat. Bei fehlender Anamnese kann unter Umständen das Symptomenbild etwas schwieriger zu deuten sein, zudem sogar Muskelatrophien in seltenen Fällen auftreten. Dann dürfte aber in dem Verhalten der Sensibilität ein unterscheidendes Moment gegeben sein. Auch ist eine Veränderung der Psyche mit dem Eintreten der Bulbärerscheinungen bei der Syringomyelie sehr selten und wahrscheinlich accidentell, bei der Pseudobulbärparalyse aber Regel. Eine etwas länger währende Beobachtung dürfte stets die Entscheidung bringen.

Die mit starkem Ermüdungsgefühl einhergehende Erb-Goldflam'sche Form der Pseudobulbärparalyse mit rasch wechselndem Befunde kommt differentialdiagnostisch nicht in Betracht.

H. Fr. Müller betont, dass manchmal eine unverkennbare Analogie zwischen den Symptomen der Bulbärprocesse bei Syringomylie und Polioencephalitis haemorrhagica superior (Wernicke) besteht. Es sind damit die Allgemeinerscheinungen (Somnolenz, Verwirrtheit, Schwindel, taumelnder Gang) gemeint. Dieselben gehen aber in der Regel bei Syringomyelie sehr bald vorüber, während bei der Polioencephalitis superior unter rascher Zunahme der Erscheinungen in 10—14 Tagen der Tod eintritt (Wernicke); auch treten bei der Polioencephalitis die Augenmuskellähmungen sehr in den Vordergrund und waren auch in dem von Hori und mir publicirten Falle vorhanden, in welchem acut einsetzende bulbäre Symptome eine bedeutsame Rolle spielten.

Endlich darf man bei Stellung der Differentialdiagnose an die rein cerebralen Affectionen nicht vergessen. Unter Umständen kann im Anschlusse an eine cerebrale Veränderung (Tumor, Blutung, Erweichung) nicht nur Lähmung einer Körperhälfte, sondern auch rapide Abmagerung der Musculatur neben partieller Empfindungslähmung sich einstellen. Ohne anamestische Angaben kann im ersten Momente das Bild sogar verwirrend wirken. Prof. v. Frankl-Hochwart hat nach einer mündlichen Mittheilung in mehreren Fällen von cerebraler Hemiplegie isolirte Thermoanästhesie mit oder ohne Analgesie auf der gelähmten Körperhälfte beobachtet.

Ich habe einen Fall beobachten können, welcher eine weitgehende Analogie der Symptome mit Syringomyelie aufwies. Im Anschlusse an einen apoplektiformen Insult mit nachfolgender Lähmung der rechten Körperhälfte und Aphasie trat bereits

wenige Tage nach dem Insulte eine ungemein rasch zunehmende Atrophie der Musculatur des rechten Armes und der kleinen Handmuskeln auf. Gleichzeitig entstand eine dissociirte Empfindungslähmung (Verlust des Schmerz- und Temperatursinnes bei erhaltenem Tastsinne) auf der rechten Körperhälfte; allmählicher Rückgang aller Erscheinungen. Der Fall war durch die Anamnese und die Sprachstörungen vollkommen klargelegt, jedoch die Uebereinstimmung der Symptome mit jenen der Syringomyelie nicht gering.

Professor v. Frankl-Hochwart theilte mir mündlich mit, dass in zwei Fällen seiner Beobachtung sich recht erhebliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten zwischen Syringobulbie und Tumor an der Hirnbasis einstellten, bis der weitere Verlauf und das Auftreten dissociirter Empfindungsstörungen die Diagnose klarstellten.

Die angeborene spastische Starre (Little'sche Lähmung, cerebrale Diplegie) kann bisweilen, wie die Beobachtungen v. Krafft-Ebing's zeigen, differentialdiagnostisch in Betracht kommen, da wir gesehen haben, dass mitunter bei Syringomyelie die spastischen Erscheinungen die hervorragendste Rolle spielen. Allerdings sind bei Little'scher Lähmung die Sensibilitätsstörungen von untergeordneter Bedeutung, betreffen aber, wenn vorhanden, alle Qualitäten (Freud).

Durch die überaus wichtigen Untersuchungen Lachr's hat die Differentialdiagnose der Syringomyelie gegenüber der Hysterie wesentlich an Schärfe gewonnen. Kaum eine andere Erkrankung des Nervensystems kann vermöge der Vielgestaltigkeit der Symptome und der Mannigfaltigkeit ihrer Gruppirung, sowie ihrer Fähigkeit, sich zu anderen organischen Nervenkrankheiten hinzuzugesellen, ein der Syringomyelie so ähnliches Bild erzeugen wie die Hysterie. Keine Geringeren als Charcot und Erb haben auf die Möglichkeit diagnostischer Irrthümer in dieser Frage aufmerksam gemacht. Charcot und seine Schüler, namentlich Bruhl, Souques, Caillet, Critzmann, heben hervor, dass sich die Sensibilitätsstörungen bei beiden Krankheiten in auffälliger Weise gleichen. Da, wie an anderer Stelle gezeigt wurde, ein Typus der Syringomyelie unter beinahe ausschliesslichen sensiblen Erscheinungen verläuft, ist gerade die Verwechslung dieser Fälle mit Hysterie begreiflich. Ist der Sensibilitätsausfall streng halbseitig, wie dies als Folgezustand einer halbseitigen Localisation des spinalen Processes eintritt (Rossolimo's Fall: isolirte Erkrankung eines Hinterhornes durch die ganze Länge des Rückenmarkes), so tritt die Aehnlichkeit mit functionellen Störungen noch mehr hervor. Dazu kommt, dass jeder der beiden Affectionen Symptome eigenthümlich sind, die auch der anderen zukommen können. Disociirte Empfindungslähmungen sind bei Hysterie nicht allzu selten (Charcot, Hammond, Wichmann, Hatschek, eigene Beobachtungen). Auch trophische und vasomotorische Störungen sind zu wiederholtenmalen bei ihr gesehen und eingehend discutirt worden: Hautnekrosen, aus Herpeseruptionen hervorgegangen oder ohne diese Aetiologie (Kaposi, G. Singer, Lesné, Cassirer), Oedeme (Charcot-Babinski, Weyr Mitchell, Higier); fraglich ist der Fall Wichmann's mit Mutilationen etc. Charcot's Schule rechnet auch Muskelatrophien bestimmter Art zu den Symptomen der Hysterie. Weiter ist zu beachten, dass oft raffinirte und durch lange Zeit fortgesetzte Selbstbeschädigungen hysterischer Individuen zu wiederholtenmalen den Verdacht auf trophische Störungen wachgerufen haben (Strümpell, Narath, eigene Beobachtungen).

Sind so einerseits Symptome bei Hysterischen vorhanden, die man eher zum Bilde der Syringomyelie rechnet, so muss man andererseits bedenken, dass auch bei Syringomyelie Gesichtsfeldeinschränkung und Wechsel der Sensibilitätsstörung vorkommen kann.

Besonders complicirt wird die Frage durch den Umstand, dass die Hysterie sich leicht organischen Nervenkrankheiten associirt und dann das Bild der Gliose vortäuscht. Bekannt ist der Fall Erb's, in welchem zu einer Dystrophie Sensibilitätsstörungen hinzutraten, welche sich später als functionell erwiesen, aber zu ernsten diagnostischen Bedenken Veranlassung gegeben hatten. In einer Beobachtung hatte ich durch längere Zeit die Fehldiagnose „Syringomyelie" gestellt, da zu einer schmerzlosen, zur Ankylosirung führenden Schultergelenksaffection Atrophie der Musculatur des Schultergürtels, partielle Empfindungslähmung und gesteigerte Patellarreflexe getreten waren. Die Empfindungslähmung schwand nach jahrelangem Bestande plötzlich über Nacht. Damit fiel die Annahme einer Syringomyelie; die später vorgenommene Autopsie ergab eine normale Medulla spinalis.

Die Combination von Syringomyelie mit Hysterie ist auch keineswegs selten (Asmus, Agostini, Guinon-Dutil, Oppenheim, Weintraud, eigene Beobachtungen).

Aus diesen Darlegungen ist ersichtlich, dass es öfters besonderer Aufmerksamkeit bedürfen wird, um keine Missgriffe zu begehen. Von erheblichem Werte sind das rasche Schwanken von Sensibilitätsstörungen, namentlich unter dem Einflusse der Suggestion (Fälle von Agostini, Hammond), der Nachweis des Transfert, der Verlust des Geruch- und Geschmackssinnes. Laehr hebt hervor, dass für ausgedehnte Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung bei Syringomyelie nach fast allen vorliegenden Beobachtungen einerseits die regionäre Verschiedenheit der Intensität, andererseits die nicht vollkommene Uebereinstimmung der Ausbreitung für beide Qualitäten eigenthümlich zu sein scheinen. (Letzteres Moment kann aber nach meinen Erfahrungen auch bei hysterischen dissociirten Lähmungen vorkommen.) Laehr stellt die wichtigsten differentialdiagnostischen Punkte übersichtlich zusammen; ich gebe diese Uebersicht modificirt und ergänzt wieder. Es sprechen für:

Hysterie:	Syringomyelie:
1. Plötzliche Entstehung und eventuell Wiederverschwinden der dissociirten Empfindungslähmungen. Positiver Ausfall des Transfertversuches. Die Sensibilitätsstörungen belästigen den Kranken kaum oder doch nur, wenn er daran denkt.	1. Langsamere Entwicklung. Progressive Verschlechterung der Sensibilitätsstörungen, wenn auch bisweilen mit länger andauernden Remissionen. Negativer Ausfall des Transfertversuches. Die Sensibilitätsdefecte rufen für den Kranken unangenehme Folgezustände (z. B. Verbrennungen) hervor.
2. Vollkommene Analgesie und Thermoanästhesie im ganzen Gebiete der Empfindungsstörung mit meist scharfen Grenzen. Möglich-	2. Meist nicht totaler Verlust dieser Empfindungen; regionäre Unterschiede in der Intensität der Herabsetzung; meist allmählicher

keit, die Grenzen durch Suggestion zu verschieben.	Uebergang in die normalen Gebiete, nur gegen die Mittellinie zu scharfe Begrenzung. Gewöhnlich decken sich die Grenzen für beide Störungen nicht genau.
3. Gliedweise, respective unregelmässig regionäre Vertheilung der Sensibilitätsstörung auf der Haut.	3. Ueberwiegend segmentale Ausbreitung der Sensibilitätsstörung.
4. Die Sensibilitätsstörung ist im Gesichte und an den Schleimhäuten halbseitig; die Schleimhautreflexe zumeist erloschen.	4. Segmentale Anordnung der Sensibilitätsstörung im Trigeminusgebiete. Corneal- und Nasenkitzelreflexe zumeist erhalten, wenn auch Störungen im Trigeminusgebiete bestehen.
5. Plötzlich auftretende Lähmungen, respective Contracturen, halbseitige oder nur eines Gliedes.	5. Im Bereiche der Anästhesie langsam progressive degenerative Muskelatrophie, speciell an den Armen; spastische Paresen der Beine (ein- oder doppelseitig).
6. Keine intensivere Herabsetzung der Haut- und Sehnenreflexe.	6. Veränderung der Reflexe, besonders Aufhebung der Sehnenreflexe im Bereiche der Atrophie, Steigerung an den Beinen, Schwäche oder Aufhebung der Hautreflexe im anästhetischen Gebiete.
7. Keine Sympathicussymptome oder Störungen der Schweisssecretion. Keine Bulbärsymptome, wohl aber Anosmie und Ageusie.	7. Sympathicuslähmung, Hyper- oder Anidrosis, zumeist halbseitige Bulbärsymptome, keine Anosmie, selten Ageusie.
8. Knochen, Gelenke frei.	8. Arthropathien, Spontanfracturen.
9. Verengerung der Pupille beim Kneifen einer anästhetischen Hautpartie.	9. Die Pupillenweite wird durch Kneifen einer anästhetischen Hautpartie nicht beeinflusst.

Da die Hautaffectionen oft die auffallendsten und am meisten in die Augen springenden Störungen bei Syringomyelie darstellen, müssen mehrere Hauterkrankungen differentialdiagnostisch von diesem Leiden unterschieden werden.

Die wichtigsten Merkmale des Pemphigus vulgaris und foliaceus gegenüber der Syringomyelie sind in der intacten Sensibilität, im Fehlen von Muskelatrophien und den spastischen Erscheinungen an den Extremitäten sowie der Ausbreitung der Blaseneruptionen über die ganze Hautoberfläche beim Pemphigus gegeben. Jedoch wird man nicht oft in die Lage kommen, auf diese Differentialdiagnose näher einzugehen. In einer grossen Zahl von Pemphigusfällen, welche ich an der dermatologischen Klinik des Prof. Kaposi habe untersuchen können, war der Befund in Bezug auf das Nervensystem negativ; bei sechs Fällen, die zur Obduction gelangten, erwies sich das Rückenmark bei der histo-

logischen Untersuchung als vollkommen normal (in einem Falle war, wie an anderer Stelle erwähnt, eine Syringomyelie vorhanden).

Die Sklerodermie kann öfters in Frage kommen (Cassirer), da im Verlauf derselben Veränderungen an den Fingern, Difformitäten derselben, sogar Kyphoskoliose in einzelnen Fällen auftreten, so dass der Gedanke an Syringomyelie wachgerufen wird, andererseits auch bei zweifelloser Syringomyelie sklerodermatische Veränderungen an den Fingern sich entwickeln können (cf. die während des Druckes dieses Buches erschienene Mittheilung von Brissaud). In der That sind mehrere Fälle in der Literatur als Morvan'sche Krankheit oder Syringomyelie beschrieben, welche nichts anderes sind als Sklerodermie. Man wird nur dann hinter Sklerodermie eine Rückenmarksaffection vermuthen können, wenn andere Zeichen dafür sprechen, besonders wird das Vorhandensein gröberer Sensibilitätsanomalien und Muskelatrophien gegen eine alleinige Sklerodermie zu deuten sein.

Der Raynaud'sche Symptomencomplex kann dem Bilde der Syringomyelie dann nicht zugezählt werden, wenn in der anfallsfreien Zeit Schmerz- und Temperatursinn vollkommen normal sind, wenn die Musculatur nicht atrophisch ist, und im Bereiche der Hirnnerven (bei Auftreten des Symptomencomplexes an der Nase und den Ohren) keine Alterationen vorhanden sind. Vielleicht ist es nicht unwichtig, das nur selten erwähnte Vorkommnis (Calmann in einer unter meiner Leitung abgefassten Arbeit) häufiger, spontaner, aber stets sehr schmerzhafter Panaritien bei diesem Symptomencomplexe zu betonen. Dieselben können bei den durch Jahre hindurch andauernden Recidiven zu argen Deformationen der Finger führen. Mir wurden zu wiederholtenmalen solche Fälle unter der Fehldiagnose einer Syringomyelie zugesendet. Von wesentlichem Interesse erscheint die Bemerkung in der wertvollen monographischen Bearbeitung Cassirer's (über die Raynaud'sche Krankheit). dass keine andere organische centrale Nervenkrankheit auch nur entfernt so erhebliche Aehnlichkeiten mit der Raynaud'schen aufweise wie die Syringomyelie. Sind Sensibilitätsanomalien vorhanden, so muss noch Lepra ausgeschlossen werden, da der Raynaud'sche Symptomencomplex keineswegs selten bei Leprösen sich entwickelt. Durch die Nichtberücksichtigung dieses Umstandes sind die von Castellino und Cardi in Tabellenform angegebenen Unterschiede zwischen Raynaud'scher Affection und Morvan'scher „Krankheit" nur zum geringen Theile differentialdiagnostisch verwertbar. Cassirer betont, dass der Verlauf als besonders wichtiges Zeichen zu beachten wäre; bei echter Raynaud'scher Affection ist er acut intermittirend ohne eigentliche Progression, während die Syringomyelie ein progredienter Process ist. Für die Schwierigkeit der Differentialdiagnose beider Affectionen bringt Cassirer ein instructives Beispiel.

Die neuerlich von Cassirer beschriebene Akrocyanose ist eine Erkrankungsform, welche dadurch an Syringomyelie erinnert, dass an den gipfelnden Theilen, z. B. den Händen, sich dauernde Sensibilitätsdefecte finden, welche auch eine Andeutung syringomyelischer Dissociation zeigen können. Dieselben Abschnitte sind, wie man dies auch bei Syringomyelie beobachten kann, Sitz einer sehr intensiven Cyanose, welche sich rasch entwickelt hatte. Das vollkommene, dauernde Fehlen motorischer

und trophischer Erscheinungen lässt aber eine sichere Abgrenzung gegenüber der Syringomyelie zu.

Die Zahl der Fälle häuft sich, in welchen für den Kranken verhängnisvolle Verwechslungen zwischen Knochen- und Gelenksaffectionen infolge von Syringomyelie und solchen anderweitiger Natur stattgefunden hatten.

So ist bereits zu wiederholtenmalen Knochensarkom diagnosticirt worden, während die unförmlich veränderte Configuration des Knochens oder Gelenkes auf die Rückenmarksaffection zu beziehen war (Gnesda, Sokoloff). Der Verlust der erkrankten Gliedmasse durch Amputation bedroht den Unglücklichen, bei welchem sich der furchtbare diagnostische Irrthum ereignet. Diese Fälle stellen vollkommene Analoga zu den Irrthümern bei tabischen Knochenveränderungen dar (cf. Büdinger). Eine genaue Untersuchung wird wohl stets die Rückenmarksaffection aufdecken.

Auch wird bei Neigung zu Spontanfracturen und abnormer Biegsamkeit der Knochen die Unterscheidung gegenüber einer gewöhnlichen Osteomalacie sich leicht durchführen lassen, wenn man berücksichtigt, dass bei letzterem Processe die Knochen abnorm schmerzen, die Fracturen leicht, aber keineswegs schmerzlos erfolgen.

Weniger bedeutungsvoll für den Kranken sind jene Beobachtungen, in welchen eine der verschiedenen Formen der Rumpf-Beckenankylose (Spondylose rhizomélique Marie, chronische Steifigkeit der Wirbelsäule Bechterew's) mit Symptomen verläuft, die eine Verwechslung mit Syringomyelie herbeiführen können (z. B. Muskelatrophien oder Sensibilitätsanomalien — cf. Achard und Clerc). Der Umstand, dass bei Syringomyelie die Wirbelsäule allerdings oft verkrümmt, aber nicht steif ist, die Incongruenz der anderen Symptome, während die beiden gemeinschaftlichen bei der Rumpf-Beckenankylose nicht in exquisiter Weise entwickelt sind, werden eine Entscheidung ermöglichen.

Nicht wenige Kranke mit Syringomyelie suchen zuerst wegen der Gelenksprocesse den Arzt auf. Dann kann leicht eine Verwechslung mit Arthritis deformans stattfinden, besonders wenn die anderen Erscheinungen noch wenig entwickelt sind (Gnesda, eigene Beobachtungen) und gleichzeitig, wie in einer mir mündlich mitgetheilten Beobachtung Prof. v. Frankl-Hochwart's, mehrere Gelenke afficirt sind. So sah ich im Allgemeinen Krankenhause auf dem Obductionstische zwei Fälle, welche in vita als Arthritis deformans angesprochen wurden, während die Autopsie Spaltbildungen im Rückenmarke ergab, und das Gleiche war bei der mir von Schlagenhaufer überlassenen Beobachtung der Fall, welche am Schlusse des Werkes mitgetheilt ist. Unter den monarticulären Arthropathien dürfte nach meinen Erfahrungen ganz besonders oft eine Erkrankung des Schultergelenkes verkannt werden. Habe ich doch im Laufe eines Jahres sechs Fälle von zum Theil chronischen deformirenden Schultergelenkserkrankungen gesehen, bei welchen die genaue Untersuchung Syringomyelie als causalen Process sicherstellte.

Aber schon die Untersuchung des Gelenkes selbst gibt die differentiellen Momente an die Hand. Die Arthritis deformans hält sich stets an das Gelenk, Osteophytwucherung ist ausserhalb derselben nicht zu

finden; bei der Syringomyelie sind auch Knochenneubildung in der Umgebung des Gelenkes, Exostosenbildung, ja sogar Osteombildungen in Muskeln vorhanden. Bei Arthritis deformans sind die Bewegungen in der Regel sehr schmerzhaft, bei Syringomyelie zumeist schmerzlos, nur manchmal sind die Bewegungen schmerzhaft. Klemm hebt weiters richtig hervor, dass die bei Arthritis deformans gewöhnlich infolge von Muskelcontracturen vorhandene Steifigkeit bei Syringomyelie nicht zu bemerken sei und sehr grosse Ergüsse sowie vollständiges Zugrundegehen der Gelenkscontouren gegen Arthritis deformans und für neuropathische Arthropathie sprechen. Die weitere Untersuchung der Kranken und die anderen klinischen Anhaltspunkte sowie der Verlauf (cf. die Beobachtung von Gnesda und mir) sichern die Diagnose.

Im Anschlusse an die Arthritis deformans wollen wir jener eigenthümlichen angeborenen oder früh erworbenen Finger- und Gelenksanomalien gedenken, welche zu Gestaltveränderungen der Hand und der Finger führen, ähnlich wie bei Muskelschwund. Bisweilen sind nämlich der kleine und Ringfinger in den Interphalangealgelenken gebeugt, können auch passiv nicht gestreckt werden. Die Beugung ist zumeist stärker am kleinen Finger, im Metacarpo-Phalangealgelenke desselben besteht mitunter Ueberstreckung. Thenar und Antithenar, Interossei oft auffallend dürftig. In einem von Prof. Redlich und mir beobachteten Falle bestanden auch sklerodermaartige Hautveränderungen über den afficirten Fingern, erhebliche Veränderungen an den Nägeln und eine schwere Omarthritis. Ich habe diese Affection zu wiederholtenmalen gesehen, darunter in mehreren Fällen, die mir wegen Verdacht auf Syringomyelie übersendet wurden. Die Diagnose wird folgende Punkte zu berücksichtigen haben: die Affection ist angeboren oder in früher Kindheit erworben. Sehr oft ist sie hereditär oder familiär. Die Phalangen der afficirten Finger zeichnen sich durch Schmalheit aus, die Gelenke sind etwas aufgetrieben. Zumeist ist die Affection doppelseitig und vollkommen symmetrisch, nicht progressiv. Sensibilitätsstörungen fehlen, die Muskelatrophien schreiten nicht fort, in den wenig entwickelten Muskeln sind elektrische Anomalien nicht nachweisbar.

Partieller Riesenwuchs ist bereits zu wiederholtenmalen beschrieben worden, ohne dass der Autor die ihm zugrunde liegende Syringomyelie erkannt hätte (z. B. Fischer). Da nun zweifellos partielle Makrosomie auch ohne Syringomyelie vorkommt, ist eine Besprechung der unterscheidenden Merkmale erforderlich. M. Sternberg unterscheidet angeborene und fortschreitende sowie erworbene partielle Makrosomie. Nur die beiden letzteren Formen kommen differentialdiagnostisch mit Syringomyelie in Betracht. Nie findet man bei Syringomyelie die oft erstaunlich abenteuerlichen Formen der Extremitäten, wie sie an letzteren bei partiellem Riesenwachsthum durch enormes Längenwachsthum zustande kommen. Bei Syringomyelie überwiegt zumeist das Dickenwachsthum der Finger oder der Hand gegenüber der Zunahme des Längenwachsthums. Zudem findet sich bei ihr zumeist Muskelatrophie, während letztere beim partiellen Riesenwuchs fehlt. Sensibilitätsstörungen sprechen für Syringomyelie, besonders wenn sie die oft erörterte Dissociation aufweisen. Die wenigen Fälle von partiellem Riesenwuchse mit Sensibilitätsstörungen, die in der Literatur

niedergelegt sind, scheinen eben, wie die Beobachtung Fischer's, zur Syringomyelie zu gehören. In den ziemlich zahlreichen Fällen von partieller Makrosomie sowie von Cheiromegalie und Podomegalie bei Syringomyelie habe ich bisher noch kein einzigesmal erhebliche diagnostische Schwierigkeiten gehabt, ob eine spinale Spaltbildung vorliege oder nicht.

Die Differentialdiagnose zwischen Akromegalie und Syringomyelie haben wir an anderer Stelle (pag. 137 u. 138) eingehend besprochen. Wirkliche Combination beider Krankheiten scheint, wie erörtert, bisher nicht beobachtet.

Der namentlich von Marie und Bamberger und in jüngster Zeit von Teleky und M. Sternberg studirte Symptomencomplex der Ostéo-Arthropathie hypertrophiante pneumique („Toxigene Osteoperiostitis ossificans" Sternberg's) kann auch einer Syringomyelie seine Entstehung verdanken. Es können daher nur andere Symptome des Grundleidens die Diagnose ermöglichen.

Vor mehreren Jahren beschrieb ich unter der Bezeichnung „partielle Makrosomie mit bulbären Symptomen" einen bis dahin unbekannten Symptomencomplex, der seitdem noch nicht wieder beobachtet zu sein scheint. Trotzdem ich nachdrücklich darauf hinwies, dass ein analoger Symptomencomplex bisher bei Syringomyelie nicht bekannt ist, wurde merkwürdigerweise das Krankheitsbild von verschiedenen Autoren ohne weiteres zur Syringomyelie gerechnet. Es war charakterisirt: durch stete gleichmässige Grössenzunahme einer Hand ohne Muskelatrophie, rasch vorübergehende Sensibilitätsstörungen, Steigerung eines Patellarsehnenreflexes, mässige Kyphoskoliose und complete Paralyse der beiderseitigen Kehlkopferweiterer mit consecutiver, dauernder, höchstgradiger Stenosirung des Larynx. Leider steht die Autopsie des Falles aus. Ich denke an die Existenz eines bulbären Processes (Tumor oder Sklerose).

Die Erfahrungen der letzten Jahre haben dazu gezwungen, gewisse Symptomencomplexe infolge von Gefässveränderungen von der Syringomyelie klinisch zu differenziren.

So hat C. Sternberg an der Hand einer Beobachtung die Differentialdiagnose zwischen Endarteritis obliterans und Syringomyelie besprochen. Bei ersterer Affection kann es zu Parästhesien, heftigen schiessenden Schmerzen, Hautveränderungen, multipler Gangrän an Fingern und Zehen, sogar zu Muskelatrophien kommen, während andererseits bei Syringomyelie livide Hautverfärbung an den erkrankten Extremitäten sowie Oedeme an denselben nicht selten sind. Das Fehlen sensibler Ausfallserscheinungen, das Verschwinden des Pulses in der erkrankten Extremität, eventuell das intermittirende Versagen der Beine (Charcot, Erb) werden die Gefässerkrankung erkennen lassen.

Ich habe einmal in einem durch Autopsie klargestellten Falle von Atherom der grossen Extremitätengefässe Handveränderungen (Verstümmelungen der Finger, Hautveränderungen, leichte Muskelatrophien) gesehen, welche an Syringomyelie erinnerten. Das Fehlen von Sensibilitätsstörungen und gesteigerten Sehnenreflexen mahnte zur Vorsicht bei Stellung der Diagnose einer Spinalaffection: die Autopsie zeigte ein unverändertes Rückenmark.

Schwierig dürfte manchmal die Differentialdiagnose gegen jene ungemein seltenen Fälle von allgemeiner Anästhesie sein, von welcher bisher etwa ein Dutzend Beobachtungen in der Literatur mitgetheilt sind, besonders weil bei einer derselben (Schüppel) eine Syringomyelie als anatomische Ursache gefunden wurde. Die meisten Autoren fassen den Zustand als Psychose auf; diese Anschauung wird besonders durch den Umstand gestützt, dass die anderen Obductionen ein negatives Ergebnis gebracht haben. Veränderungen im Gebiete der motorischen Sphäre, schwere Knochen- und Gelenksalterationen würden wohl gegen eine reine Psychose sprechen, während gleichmässiger Verlust aller Empfindungsqualitäten an der ganzen Hautoberfläche der Syringomyelie wohl kaum je zukommen dürfte. In dem durch Autopsie als Syringomyelie erwiesenen Falle Raymond's waren der Kopf und ein Streifen der Brusthaut von Anästhesie verschont geblieben.

Man muss sich auch hüten, auf eine blosse partielle Empfindungslähmung hin bei einem psychisch abnormen Individuum die Diagnose einer Syringomyelie zu fundiren, denn man findet dieselbe nicht selten bei Alkoholikern nach einem Delirium tremens über einen Theil oder die ganze Körperoberfläche ausgebreitet. Jedoch ist dieser Zustand ein rasch vorübergehender.

Ich will hier noch kurz die Differentialdiagnose gegen mehrere in Mitteleuropa kaum vorkommende Krankheiten besprechen.

Die nördlich der Alpen selten auftretende Pellagra*) wird trotz der bei ihr sehr oft erheblich gesteigerten Patellarreflexe (Tuczek**), der Muskelatrophien, der isolirten Herabsetzung oder Lähmung des Schmerzsinnes an den Beinen, der trophischen Hautstörungen nur selten zu Verwechslungen Veranlassung geben, wenn man den an die Jahreszeit gebundenen Beginn der Exacerbationen, den Zusammenhang mit den Magen-Darmerscheinungen und das in jedem Frühjahre sich einstellende Exanthem in Betracht zieht. Allerdings muss man bedenken, dass das Bild der Pellagra dnrch eine complicirende Syringomyelie (die Beobachtungen von Vassale und Pelizzi) erheblich abgeändert werden kann,

Die bei Lathyrismus beobachteten Erscheinungen können, insoweit man nach den Beschreibungen von Cantani***,) Proust,****) Astier,†) Bouchard et Marie,††) Mingazzini,†††) Holzinger,††††) Koschewnikoff urtheilen darf, eine gewisse Aehnlichkeit mit Syringomyelie darbieten. Spastische Parese an den Beinen (Ober- und Unterschenkel), be-

*) In der Bukowina.

**) Tuczek: Klinische und anatomische Studien über Pellagra. Berlin 1893.

***) Czarda: Ueber Lathyrismus nach Beobachtungen an Prof. Cantani's Klinik in Neapel. Prager medicinische Wochenschrift 1876, Nr. 23. 24.

****) Proust: Communication du Lathyrisme. Bullet. de l'académie de médecine de Paris 1883.

†) Astier: Contribution à l'étude du lathyrisme. Thèse de Lyon 1883.

††) Bouchard et Marie: Des manifestations médullaires de l'Ergotisme et Lathyrisme. Progrès médical 1883.

†††) Mingazzini: Studio clinico et anatomico sul latirismo Rév. sper. di Fren. Fasc. II. 1896.

††††) Holzinger: Lathyrismus in Abessynien. Neurologisches Centralblatt 1898. p. 142.

deutende Steigerung der Patellarreflexe und Fussclonus bei Fehlen von Muskelatrophien, manchmal hochgradige Sensibilitätsstörungen an den Beinen in späteren Stadien, ebenso trophische Störungen, Blasen-Mastdarmaffectionen, Beeinträchtigung der Genitalfunctionen charakterisiren das Krankheitsbild. Der zumeist plötzliche, mit Fieber einsetzende Krankheitsbeginn, das epidemische Auftreten, endlich der nachgewiesene, durch längere Zeit stattgefundene Genuss des Samens von Lathyrusarten werden, wenn je die Frage auftauchen sollte, die Fingerzeige an die Hand geben. Eventuell ist auch zu berücksichtigen, dass der Lathyrismus nur eine Krankheit der ärmsten Bevölkerung ist und bisher in Mitteleuropa nur ausnahmsweise (in Lille) beobachtet wurde, während die Krankheit in den Mittelmeerländern, manchen Districten Russlands und in Abessynien erheblich häufiger ist.

Der Ergotismus wird differentialdiagnostisch kaum je in Frage kommen.

Die in den wärmeren Gegenden vorkommende, unter dem Namen Aïnhum (Silva und Wucherer) bekannte Erkrankung befällt zumeist nur die kleinen Zehen. In dem sich abschnürenden Gliede ist oft bis zum Schlusse (aber keineswegs immer) die Sensibilität vollkommen intact, die Abschnürung ist ringförmig und geht ohne Eiterung vor sich. Nach Dupouy*) und Reclus**) gilt sie bei den Arabern als hereditär; die Affection wird von mehreren Autoren (Zambaco, Kalindero, Lannelongue, Ehlers u. a.) als besondere Form der Lepra betrachtet; für die Form des Aïnhum mit Sensibilitätsdefecten werden demzufolge dieselben unterscheidenden Merkmale der Syringomyelie gegenüber in Betracht kommen wie für die Lepra.

Miura stellte die Forderung auf, dass die aus echten grösseren Gliomen (nicht aus Gliosen) hervorgegangenen und die auf andere Weise entstandenen Formen der Syringomyelie klinisch principiell zu sondern seien. Hoffmann unterstützte späterhin diese Anschauung, und ich muss mich derselben mit allem Nachdrucke anschliessen. Die aus echten Gliomen (nicht aus den Gliosen) hervorgegangenen Syringomyelien besitzen eine wesentlich andere Verlaufsweise und ein anderes klinisches Bild als die anderen Formen der Syringomyelie. Dies kommt daher, dass die Syringomyelien bei Gliomen unter dem Bilde des Tumors sozusagen verborgen sind; klinisch lässt sich wenigstens bisher nicht mit Bestimmtheit feststellen, ob das Gliom von einer Syringomyelie begleitet ist, oder ob es keinen Hohlraum enthält. Ein principieller Unterschied lässt sich aber auch zwischen den verschiedenen intramedullären Geschwulstarten nicht machen, man kann nur aus manchen Eigenthümlichkeiten die Geschwulstform vermuthen, so dass die Differentialdiagnose eigentlich die intramedullären Tumoren ob mit oder ohne Syringomyelie einerseits, andererseits die nicht aus Tumoren (mit Ausnahme der Gliosen) hervorgegangenen oder mit ihnen associirten Syringomyelien betrifft. Mit der genaueren Kenntnis der klinischen Eigenthümlichkeiten werden Verwechslungen zwischen

*) Dupouy: Considérations sur l'Aïnhum. Arch. de médec. nav. 1884.

**) Réclus: Aïnhum et amputations congénitales. Gazette des hôpit. 1889, Nr. 6.

diesen beiden Haupttypen stets seltener werden. Die Differenz der Erscheinungen ist vor allem durch das verschieden rasche Wachsthum und durch das frühzeitige Auftreten von Querschnittssymptomen bei der einen Krankheitsgruppe bedingt. Hoffmann und Bruns haben sich wesentliche Verdienste um diese Frage erworben.

Die unterscheidenden Symptome der centralen Geschwulstbildung gegenüber den anderen Formen der Syringomyelie (inclusive Syringomyelia gliosa) sind nach dem derzeitigen Stande unserer Kenntnisse folgende:*)

1. Die Musculatur, welche von den unterhalb der Geschwulst gelegenen Rückenmarksabschnitten versorgt wird, wird rasch paretisch. Die Paralyse folgt der Parese oft rasch nach. Atrophie der Musculatur kann fehlen. Die von den direct durch die Tumorbildung afficirten Spinalabschnitten versorgten Muskeln können ungemein rasch (in wenigen Wochen) atrophiren, wenn die Vorderhörner durch die Tumorbildung destruirt werden. Ein gut entwickelter Panniculus adiposus oder eine eigenartige Hautbeschaffenheit („Main succulente") kann durch geraume Zeit den Muskelschwund verdecken. Die Muskelatrophie muss nicht von Contracturen begleitet sein. Im Anfange überwiegen oft die Erscheinungen auf einer Körperhälfte.

Im Gegensatze hiezu ist bei Syringomyelie das Fortschreiten der Atrophie ein allmähliches, die complete Lähmung braucht zu ihrer Entwicklung (wenn kein apoplektiformer Anfall vorliegt) Jahre. Die Atrophie ist oft von Contracturen begleitet.

2. Die sensiblen Reizerscheinungen sind bei centralen Tumoren in der Regel viel intensiver und anhaltender als bei einfacher Syringomyelie. Eines der häufigsten Symptome stellt dann ein äusserst quälendes Gürtelgefühl, mitunter nur eine Intercostalneuralgie dar, welche vom Beginne bis zum Schlusse des Processes andauern kann. Ein anderes Symptom ist die Schmerzhaftigkeit der Wirbelsäule: stärkerer Druck auf die Wirbel ist oft so schmerzhaft, dass die Kranken aufschreien. Sitzt der Process im Halsmarke, so wird mitunter der Nacken vollkommen steif gehalten und der Kopf nicht gedreht. Schmerzen in den Extremitätenabschnitten, welche analgetisch sind, kommen bei centralen Tumoren jedenfalls häufiger vor als bei gewöhnlicher Syringomyelie. Sehr betont werden von den Kranken stets die ausserordentlich quälenden Kälteparästhesien. Hitzegefühl ist beträchtlich seltener.

Von sensiblen Lähmungserscheinungen möchte ich folgende Punkte hervorheben: Verschieden kalte Gegenstände werden auch in relativ späten Perioden differenzirt; Lähmungserscheinungen betreffen in der Regel anfangs nur den Wärmesinn oder denselben hochgradiger als den Kältesinn.

Oft besteht auch Perversion des Kältegefühles. Der Schmerzsinn ist in der Regel viel weniger gestört als der Temperatursinn. Ich habe selbst bei einem sehr weit vorgeschrittenen Falle ausgesprochene Hyperalgesie am ganzen Körper wahrgenommen. Der Tastsinn ist oft

*) Im Folgenden ist die „centrale Geschwulstbildung" (Gliom, Tuberculose etc.) stets der Syringomyelia gliosa und den anderen Syringomyelie-Formen gegenübergestellt.

in leichtem Grade gestört. Die Störungen der oberflächlichen Sensibilität treten häufig nur fleckweise auf und betreffen nicht immer die ganze Extremität. Ataxie und hochgradige Störung des Muskelsinnes sind im Gegensatz zur Syringomyelie häufig.

Ist infolge der Ausdehnung des Processes eine Leitungsunterbrechung im Rückenmark incomplet aufgetreten, so sind manchmal noch unterhalb der Läsion nur eine hochgradige Herabsetzung des Tastsinnes und ein Verlust des Temperatursinnes vorhanden, während der Schmerzsinn länger erhalten bleibt; bei Syringomyelie gehen Schmerz- und Temperatursinn häufiger in ihrem Verhalten parallel.

3. Recht oft ist im Verlaufe bei intramedullären Tumoren wenigstens andeutungsweise und mehr oder minder rasch vorübergehend der Brown-Séquard'sche Symptomencomplex vorhanden, also motorische Lähmung auf der einen, sensible auf der anderen Körperhälfte. Allerdings ist das Bild in der Regel nicht rein: Es besteht zumeist neben erheblicher motorischer Schwäche einer Körperhälfte noch eine weniger ausgesprochene der anderen, auf welcher bisweilen nur der Temperatur- oder Schmerzsinn oder beide afficirt sind, während die Berührungsempfindung nicht geändert sein muss. Bei der Syringomyelie ist dieser Symptomencomplex höchst ungewöhnlich, bei den traumatischen Rückenmarksaffectionen aber ziemlich häufig.

4. Die Störungen von Seite der Blase treten auch bei hohem Sitze der Affection in frühen Stadien auf. Bei der Syringomyelie in späten: nur beim lumbo-sacralen Typus können sich frühzeitige Blasenstörungen entwickeln. Das Gleiche gilt von den Mastdarmstörungen.

5. Die Bulbärsymptome sind, was weitere Dauer des Leidens anbelangt, auch bei rascher Rückbildung zumeist ein Signum mali ominis: bei der Syringomyelie können die bulbären Symptome durch viele Jahre bestehen, ohne das Leben zu bedrohen.

6. Die Schwankungen im Krankheitsverlaufe sind weitaus beträchtlicher als bei Syringomyelie, das Verhalten motorischer und sensibler Lähmungen auch in kurzen Zeiträumen ausserordentlich wechselnd.

7. Motorische Reizerscheinungen, welche eine ganze Extremität oder die ganze Körpermusculatur betreffen, sind bei centralen Tumoren häufiger, geringe unwillkürliche Bewegungen an den Fingern sind auch bei Syringomyelie häufig.

8. Bei Tumoren entwickelt sich öfters eine reine, erhebliche, bogenförmige Kyphose, welche sich nur über einen relativ kleinen Theil der Wirbelsäule erstreckt. Bei Syringomyelie besteht häufiger Kyphoskoliose.

9. Der Verlauf ist bei intramedullären Tumoren ein rapider.*) Während im Durchschnitte nach meinen Zusammenstellungen in 20 Monaten der Exitus erfolgt, sterben die meisten Syringomyeliekranken nicht

*) Nach meinen Tabellen (Beiträge zur Klinik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Jena 1898, Fischer) betrug in 62 Fällen intramedullärer Tumoren die mittlere Lebensdauer vom Beginne der ersten Erscheinungen an gerechnet 20 Monate; das intramedulläre Sarkom (10 Fälle) hat eine mittlere Dauer von 16·8 Monaten, der Tuberkel (27 Fälle) von sieben Monaten, Gumma (3 Fälle) von sechs Monaten, Gliome (17 Fälle) von 23 Monaten. Eine besonders lange Lebensdauer würde also für Gliom sprechen.

an den directen Folgen ihres Leidens, welches sie mitunter bis 40 Jahre und darüber tragen können.

Diagnose.

Die zahlreichen, durch Obductionen verificirten Fälle dürften wohl die Ueberzeugung verschafft haben, dass nicht nur die Diagnose der typischen cervicalen Form der Syringomyelie, sondern auch die der atypischen Formen bei nöthiger Vorsicht und Berücksichtigung aller irgendwie verwertbarer Symptome oft frühzeitig möglich ist. In jüngster Zeit hat allerdings Mink sehr entschieden erklärt, dass nach seiner Ansicht die Diagnose auf Syringomyelie in vita nicht zu stellen sei. Diese Anschauung, welche sich der Verfasser, wie aus der Arbeit ersichtlich, durch genauere Kenntnis der älteren und der neueren Arbeiten erworben hat, mag ja für die von ihm beobachteten Fälle stimmen. So lange aber andere Autoren und wir eine von Jahr zu Jahr wachsende Zahl von Fällen sehen, bei welchen die klinische Diagnose durch die anatomische bestätigt wird, müssen wir es uns versagen, uns zu der von Mink vertretenen, jetzt schon historisch gewordenen Anschauung zu bekennen. Der Dignität nach steht noch immer die von den ersten Beschreibern Schultze und Kahler als charakteristisch angegebene Symptomentrias obenan. Wenn eine Muskelatrophie an den oberen Extremitäten nach dem Typus Aran-Duchenne sich ausbildet, die Patellarreflexe gesteigert sind, eine Sensibilitätsstörung mit überwiegender, wenn auch nicht ausschliesslicher Läsion des Temperatur- und Schmerzsinnes constatirt wird, trophische Störungen der Haut und des Unterhautzellgewebes sowie eine stets stärker hervortretende Krümmung der Wirbelsäule nachweisbar sind, so ist die Existenz einer cervicalen Syringomyelie schon ernstlich zu erwägen. Da aber in den letzten Jahren mehrere Krankheitsbilder bekannt wurden, welche mit diesem Symptomencomplexe verlaufen können, so ist der Nachweis weiterer Symptome zur Sicherung der Diagnose sehr wünschenswert. Eines derselben ist die Lähmung des Halssympathicus auf der stärker erkrankten Seite; andere Symptome werden durch die Ausbreitung der Affection in der Längsrichtung des Rückenmarkes hervorgerufen.

Das Fortschreiten der Sensibilitätsstörungen entsprechend den Rückenmarkssegmenten am Rumpfe und den Extremitäten, die successive Erkrankung der Musculatur nach der Anordnung ihrer Kerne in der grauen Substanz, das Auftreten halbseitiger Bulbärlähmungen auf derselben Seite wie die Muskelatrophien, spastische Erscheinungen an den unteren Extremitäten ermöglichen im Zusammenhange mit den früher erwähnten Befunden häufig die Diagnose.

Ebenso kann die Diagnose mit grosser Wahrscheinlichkeit gestellt werden, wenn bei dem eben geschilderten Symptomencomplexe die Muskelatrophie nicht nach dem Typus Aran-Duchenne sich entwickelt, sondern zuerst in der Musculatur des Schultergürtels beginnt (Humero-Scapular-Typus) und mit Steigerung der Patellarreflexe verbunden ist.

Sind erhebliche Muskelatrophien an den unteren Extremitäten, bedeutende Störungen der Sensibilität, besonders dissociirte auf dem Gebiete des Schmerz- und Temperatursinnes, trophische Anomalien der

Haut vorhanden, treten Störungen von Seite der Blase und des Mastdarmes sowie der Genitalfunction hinzu, so kann bei gesteigerten oder auch bei erloschenen Patellarreflexen die Diagnose mit grosser Wahrscheinlichkeit gestellt werden, wenn neben einer sich immer mehr markirenden Krümmung der Wirbelsäule die dissociirte Sensibilitätsstörung sich ganz allmählich nach dem segmentalen Typus über den Rumpf verbreitet; besonders spricht für den Process ein halbseitiges Fortschreiten der Störung.

Haben sich im sensiblen Trigeminusgebiete dissociirte Lähmungen entwickelt, welche nach ihrer Ausbreitung centralen (segmentalen) Charakter aufweisen, sind halbseitige oder asymmetrische Lähmungen der Hirnnerven (6.—12. Paar) und Nystagmus vorhanden, schreiten motorische und sensible Lähmungserscheinungen allmählich oder schubweise auf eine obere Extremität fort, so kann bei langsamer Entwicklung an Syringomyelie, bei rascher an Tumor gedacht werden, zumal wenn Allgemeinerscheinungen eines Hirntumors bestehen. Diese Diagnose wird gestützt durch den Nachweis von Muskelatrophien an der oberen und einer spastischen Parese an der unteren Extremität auf der Seite der Muskelatrophie.

Umfangreiche Gelenksveränderungen an den oberen Extremitäten, welche sich schleichend und vollkommen schmerzlos entwickelten, sich segmental begrenzende dissociirte Empfindungslähmungen in dieser Gegend, Steigerung des Patellarreflexes und Parese des Beines auf der Seite der Arthropathie, eventuell auch Bulbärsymptome auf derselben Seite gestatten die Diagnose des osteo-arthritischen Typus der Syringomyelie.

So leicht sich die Diagnose in der Regel bei Anwesenheit sämmtlicher Cardinalsymptome gestaltet, so schwierig kann dieselbe werden, wenn ein Theil der Störungen in Wegfall kommt oder noch nicht entwickelt ist. Als allgemeinen diagnostischen Satz würde ich die Regel aufstellen, die Diagnose einer Syringomyelie nicht zu wagen, wenn nur ein Cardinalsymptom vorhanden ist und dasselbe durch keine Erscheinungen von geringerer Dignität unterstützt ist, da eindeutige, nur auf Syringomyelie zu beziehende Symptome bisher nicht bekannt sind. Durch Nichtbeachtung dieses diagnostischen Satzes ist manche Fehldiagnose zu erklären. Wohl aber kann eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose gestellt werden, wenn noch unterstützende Momente hinzukommen.

Als wichtigste unterstützende Merkmale müssen wir betrachten: die Veränderung der Sehnenreflexe und das Vorhandensein einer Skoliose, welche sich erst nachweislich nach Krankheitsbeginn entwickelt hat, sowie trophischer Störungen der Knochen und Gelenke überhaupt. Grossen Wert wird man weiter den Parästhesien auf dem Gebiete des Schmerz- und Temperatursinnes und Hyperästhesien beilegen, welche letztere oft durch Monate und Jahre an Stellen bestehen, die später anästhetisch werden. Weitere unterstützende Merkmale von grosser Dignität sind bei Erkrankungen, welche auf das Halsmark hindeuten, das Auftreten eines Nystagmus, einer Recurrenslähmung oder einer halbseitigen Bulbäraffection überhaupt, vorübergehender Schlingbeschwerden, Schwindelattaquen, bei

Läsionen im Brustmarke Gürtelgefühl und der Verlust des Hodenschmerzes.

Wird das Vorkommen dieser Symptome berücksichtigt, dann gelingt oft schon die Diagnose in einem relativ frühen Stadium und bei atypischen Formen. Ein Symptom allein darf aber, wie ich nochmals betonen will, unter keinen Umständen selbst für die Diagnose einer Forme fruste der Syringomyelie entscheidend sein. Häufig wird nur die Beobachtung des weiteren Verlaufes Klarheit über die Zugehörigkeit oder Nichtzugehörigkeit des Falles zur Syringomyelie verschaffen.

Aetiologische Momente, Häufigkeit des Vorkommens.

Bei der grossen praktischen Wichtigkeit, welche die Frage der Entstehung von Krankheiten in heutiger Zeit hat, wurden in den letzten Jahren gerade die Nachforschungen nach ätiologischen Momenten für das Zustandekommen spinaler Höhlenbildungen intensiv betrieben. Diese ätiologischen Studien sind aber auch von grosser theoretischer Wichtigkeit, weil sie manchen anatomischen Befund erst verständlich machen oder bekräftigen. In mancher Hinsicht haben diese Untersuchungen eine wesentliche Bereicherung unseres Wissens zur Folge gehabt.

In Bezug auf das **Geschlecht** ist es höchst auffallend, um wie viel häufiger die Krankheit bei Männern beschrieben ist als bei Frauen. Roth äussert sich dahin, dass er die Affection bei Männern dreimal so oft als bei Frauen gesehen habe (13 Männer, 5 Frauen), Bruhl findet unter 36 Beobachtungen der Literatur 28 Männer und 8 Weiber; unter den von ihm neu mitgetheilten Beobachtungen finden sich mehr Männer als Frauen.

Verfolgt man diese Verhältnisse an einem grösseren statistischen Materiale, so findet man folgende Zahlenverhältnisse. Ich habe wahllos 260 in der Literatur mitgetheilte zweifellose Fälle von Syringomyelie zusammengestellt und sehe, dass der Ziffer von 174 erkrankten Männern eine weitaus geringere Zahl erkrankter Individuen weiblichen Geschlechtes, nämlich 86, gegenübersteht. Es wäre also das Verhältnis der Männer zu den Frauen bei Syringomyelie wie 2 : 1. Es ist also dieses an einem grösseren Material erhobene Verhältnis doch anders als das von Roth und Bruhl festgestellte. Nach meiner Ansicht ist aber in Wirklichkeit keine starke Differenz vorhanden. Es liegt die anscheinende Prävalenz des männlichen Geschlechtes bei dieser Krankheit einerseits in Eigenthümlichkeiten des klinischen Materials, theils in dem Umstande, dass die Affection beim Manne infolge seiner Berufsarten oft leichter bemerkbare Störungen hervorruft als bei der Frau. Unter diesen Umständen muss ich meiner eigenen Statistik grösseren Wert beimessen, da das Krankenmaterial, aus welchem die Syringomyeliefälle stammten, Männer und Frauen in annähernd gleichem Verhältnisse betraf.

Unter 117 Fällen meiner, respective Prof. v. Frankl-Hochwart's Beobachtung, über welche ich genauere Notizen besitze, sind 69 Männer, 48 weiblichen Geschlechtes (Kinder mit Spina bifida habe ich nicht mitgezählt). Es prävalirt also das männliche Geschlecht bei Syringomyelie ein wenig über das weibliche, jedoch bei weitem nicht so erheblich, wie es nach dem Studium der Literatur den Anschein hat. Mit den früher erwähnten Fällen sind also in toto unter 377 Fällen von Syringomyelie 243 männlichen und 134 weiblichen Geschlechtes.

Alter. Gerade in Hinsicht auf den Umstand, dass für viele Fälle von Syringomyelie congenitale Verhältnisse angenommen werden, ist es von wesentlichem Interesse, an einem grösseren Materiale zu erheben, wann die ersten Krankheitserscheinungen wahrgenommen wurden. Es mag gleich vorweggenommen sein, dass die erhobenen Ziffern nicht die untere, sondern die obere Altersgrenze angeben, da die meisten Syringomyeliker erst relativ spät die ersten Krankheitserscheinungen bemerken, bisweilen erst durch die ärztliche Untersuchung auf dieselben aufmerksam werden.

Bei Durchsicht der Literatur habe ich aus derselben 260 Fälle gesammelt, in welchen Angaben über den Beginn von Krankheitssymptomen vorhanden waren. Fälle mit Spina bifida wurden in die Tabelle nicht aufgenommen.

Alter	Geschlecht		
Lebensjahre	Männlich	Weiblich	Zusammen
1—10	4	5	9
11—20	44	21	65
21—30	74	32	106
31—40	35	15	50
41—50	9	9	18
51—60	5	3	8
61 und darüber . .	3	1	4
Summe	174	86	260

Diese kleine Zusammenstellung zeigt in sprechender Weise, dass der Beginn der Syringomyelie in das ausgesprochen jugendliche Alter fällt. In den ersten drei Decennien waren in nahezu 70% der Fälle die ersten Symptome aufgetreten. Wären Fälle mit Spina bifida mitgerechnet worden, so würde sich das Verhältnis noch mehr zu Gunsten der ersten Decennien gestalten.

Am häufigsten ist der Beginn der Symptome im dritten Decennium bei beiden Geschlechtern, dann folgt das zweite Decennium. Auf diese beiden Decennien datiren etwa zwei Drittel aller Fälle den Anfang ihres Leidens zurück, wie dies unter anderen auch Schultze, Charcot, Hoffmann, Dejerine hervorgehoben haben. Bemerkenswert scheint der Umstand, dass bei Frauen so oft erst relativ spät die ersten Symptome auftreten. Jedoch sind Fälle, bei welchen der Beginn der Erkrankung sich erst nach dem 60. Lebensjahre durch Erscheinungen documentirt, beim weiblichen wie männlichen Geschlechte gleich selten.

Der **Beruf** wird wohl nur ausnahmsweise Einfluss auf die Entwicklung der Krankheit nehmen. Mies hat allerdings die Behauptung aufgestellt, dass Zinkarbeiter infolge ihrer Beschäftigung, namentlich durch Beschädigungen mit Zinksplittern, Syringomyelie acquiriren können, jedoch ist der Beweis für diese Annahme weder aus der Literatur noch aus den Fällen des Autors zu erbringen. Nur in zweierlei Hinsicht könnte man dem Berufe einen Einfluss auf Entstehung von Hohlräumen in einem (allerdings prädisponirten) Rückenmarke einräumen: einmal, wenn der Beruf leicht Gelegenheit zu directen Traumen herbeiführt, und dann, wenn infolge des Berufes bestimmte Körperabschnitte (respective Muskelgruppen) übermässig angestrengt werden („surmenage"); allerdings denke ich dabei nicht an eine Neuritis ascendens, sondern eher an eine directe Erkrankung der überangestrengten Abschnitte des Rückenmarkes, an ein Zugrundegehen des motorischen Neurons.

Gelegenheitsursachen. Die wichtigen ätiologischen Beziehungen zwischen Syringomyelie und Trauma wollen wir am Schlusse dieses Capitels erörtern.

Was die Intoxicationen anbelangt, so haben wir vordem der recht unwahrscheinlichen Anschauung von Mies gedacht, dass etwa Zinkvergiftung eine Syringomyelie auslösen könne. Von einem anderen Giftstoffe ist bisher ein solcher Zusammenhang nicht beobachtet oder behauptet worden.

Wohl aber scheinen Infectionskrankheiten keine unwesentliche ätiologische Rolle bei der spinalen Höhlenbildung zu spielen. Ich glaube allerdings nicht, dass das Rückenmark vordem vollkommen normal war. Wahrscheinlich würde man sonst doch noch häufiger Syringomyelie sehen als jetzt und man müsste wenigstens nach besonders schweren oder lang andauernden Infectionskrankheiten häufiger spinale Spaltbildungen beobachten als nach leichteren und kürzer dauernden fieberhaften Affectionen; bisher ist aber ein solches Verhalten nicht bekannt geworden. Man muss also auch hier auf angeborene, bis dahin schlummernde Veranlagungen recurriren. Die Infectionskrankheit spielt die Rolle eines „Agent provocateur" und erzeugt die verschiedenen Gewebsveränderungen, welche im weiteren Verlaufe zur Bildung von Hohlräumen führen. Acute Infectionskrankheiten scheinen von grösserem Einflusse für die Auslösung dieser spinalen Veränderungen zu sein als chronische.

Von letzteren sind namentlich wichtig die Tuberculose und Lepra. Die Syringomyelischen gehen allerdings oft an Tuberculose zugrunde; in vielen Fällen aber sind die ersten Symptome des Lungenleidens aufgetreten, lange nachdem die Spinalaffection schon klinische Erscheinungen erzeugt hatte. In einem Falle meiner Beobachtung von Rückenmarkstuberkel und Syringomyelie, wie in einer von Obolonsky aus dem Institute Chiari's war die Höhlenbildung offenbar weit älteren Datums als die Tuberculose.

Dass die Lepra nach allen jetzigen Erfahrungen auch bei langer Dauer keine Höhlenbildungen im Rückenmarke hervorruft, ist in einem eigenen Capitel erörtert.

Anders steht es mit der Lues. In dieser Hinsicht haben sich in den letzten Jahren die Anschauungen wesentlich geändert. Während Tornow noch vor gar nicht langer Zeit die Seltenheit einer anamnestisch festgestellten Syphilis bei Syringomyelie hervorhob und ihm vor allem der Umstand recht zu geben schien, dass der Beginn so vieler Fälle in die Zeit der beginnenden Pubertät fiel, also die Möglichkeit einer acquirirten Lues recht gering war, sind in den letzten Jahren ziemlich zahlreiche autoptische Befunde publicirt worden, welche Syphilis als wichtigen ätiologischen Factor bei Entstehung mancher Syringomyelien sicherstellen (Lamy, Eisenlohr, Wieting, Schwarz, Wullenweber, Nebelthau, Nonne u. a.). Es sind dies Beobachtungen, bei welchen nicht nur die Lues vor den ersten Zeichen einer Spinalaffection acquirirt wurde, sondern auch die anatomischen Veränderungen in den inneren Organen und im Rückenmarke für Syphilis sprachen.

Unter den acuten Infectionskrankheiten kommt vor allem der Typhus abdominalis in Betracht. Zahlreiche Autoren haben in unmittelbarem Anschlusse an die Erkrankung, bisweilen schon in der Reconvalescenz, die ersten spinalen Erscheinungen registrirt. Ich nenne unter anderen nur Charcot, Bernhardt, Bruhl, Dejerine-Thomas, Marinesco, F. Schultze, Freud, Westphal, Schüppel, Remak, Sokoloff. Mehrmals ist die Influenza verhängnisvoll für Individuen mit Entwicklungsanomalien des Rückenmarkes (Homén, Hoffmann mit sehr erheblicher Verschlimmerung bereits bestehender Syringomyelie). In wieder anderen Fällen waren ein acuter Gelenksrheumatismus oder Pneumonie oder Pleuritis oder ein Intermittensanfall dem Beginne des Rückenmarksleidens unmittelbar vorausgegangen. F. Saxer beschreibt acute Cerebrospinalmeningitis mit nachfolgender Syringomyelie.

Die gewaltigen Umänderungen im weiblichen Organismus infolge der Gravidität sind, wie mehrfache Beobachtungen lehren, nicht ohne Einfluss auf die Entwicklung von Rückenmarksaffectionen: mehrmals wurden während der Gravidität die ersten Symptome der Spinalaffection beobachtet oder erfuhren noch eine weitere Verschlimmerung. Welche Vorgänge dabei im Spiele sind, entzieht sich jetzt noch unserer Beurtheilung. Vielleicht handelt es sich um Autointoxicationsvorgänge, welche reizend auf bestimmte Rückenmarksabschnitte einwirken.

Mehrmals (z. B. Fürstner und Zacher, Loubovitsch, eigene Beobachtung) wird mit aller Bestimmtheit schwere Erkältung als Krankheitsursache beschuldigt. Jedenfalls gilt aber auch dann die Annahme, dass das erkrankte Rückenmark prädisponirt gewesen sein dürfte.

Recht schwer zu deuten und ätiologisch schwer befriedigend zu erklären sind jene Fälle, welche sich nach einem schweren Gemüthsaffect, z. B. Schreck, entwickelt haben sollen (Homén, Dejerine-Mirallié).

In neuerer Zeit spielt die Annahme einer hereditären oder familiären Disposition bei Entstehung von Syringomyelien wieder eine bedeutsame Rolle. Man kann nicht genug energisch davor warnen, in Erkrankungsfällen nervöser Natur, welche mehrere Familienmitglieder in gleicher Weise betreffen, die Diagnose auf Syringomyelie zu stellen, wenn nicht die Erscheinungen so entwickelt sind, dass ein Zweifel an der Diagnose ausgeschlossen erscheint. Der Umstand, dass die Lepra oft in

verwirrend ähnlicher Weise Symptome der Syringomyelie erzeugt, wird diese Warnung berechtigt erscheinen lassen; ist ja bei Lepra ein hereditäres oder ein familiäres Vorkommen keineswegs übermässig selten. Andererseits ist die Erfahrung, dass in einem der Fälle, welche als hereditäre Syringomyelie angesprochen wurden, die Autopsie keine Bestätigung dieser Annahme brachte, ein weiterer Hinweis zur Vorsicht.

Die letztgenannte Beobachtung ist von Verhogen und Vandervelde beschrieben. Der nicht sehr ausführliche Obductionsbefund sowohl wie die beigegebene Abbildung lassen begründeten Zweifeln an der Diagnose „Syringomyelie" Raum. Der beschriebene Hohlraum ist allem Anscheine nach mit jenem unter physiologischen Verhältnissen vorhandenen identisch, welcher an der Basis der Hinterhörner, respective an den seitlichen Enden der grauen Commissur gelegen ist und als Scheide für daselbst verlaufende Gefässe aufzufassen ist. Erweiterungen dieses Hohlraumes in dem Masse, wie es Vandervelde und Verhogen beschrieben haben, ist auch in normalen Rückenmarken nicht ungewöhnlich. Der gleiche Irrthum ist überdies auch mehreren anderen Autoren in Fällen nicht familiärer Nervenerkrankungen zugestossen.

Die anderen Beobachtungen (Ferranini, v. Krafft-Ebing, Bruns, Nalbandoff, Preobrajenski) entbehren wieder eines Obductionsbefundes und sind daher aus den früher angeführten Gründen nicht ohne weiteres für die Beantwortung dieser Frage zu verwerten. Bruns erwähnt eine Beobachtung nur ganz nebenher, v. Krafft-Ebing lässt auch nur die Möglichkeit einer angeborenen familiären Hydromyelie zu, während Nalbandoff und Preobrajenski sich eingehend mit dieser Frage beschäftigen.

Nalbandoff sah Syringomyelie bei Mutter und Sohn. Bei der zur Zeit der Untersuchung 55jährigen Frau begannen 20 Jahre früher die ersten Symptome. Allmähliche Entwicklung einer „Main en griffe" zuerst links, später rechts, schmerzlose Panaritien und mehrfache schmerzlose Verbrennungen. Spontanfractur des rechten Humerus. Kyphoskoliose. Patellarreflexe erhöht, Fussclonus beiderseits. Dissociirte Sensibilitätsstörung an den oberen Extremitäten und am Körper. Vollkommene Analgesie und Thermoanästhesie am linken Arme, an der rechten Hand und dem rechten Vorderarme. Thermohypästhesie an der unteren Körperhälfte.

Der 33jährige Sohn (das älteste Kind) wurde mit asphyktischen Erscheinungen geboren. Vor 10 Jahren schmerzlose Brandwunde in der rechten Schulterblattgegend. Später schmerzlose Panaritien. Skoliose. Parese des rechten Armes. Dissociirte Sensibilitätsstörungen in Form einer Halbjacke auf dem rechten Arme, der rechten Körperhälfte und an der linken Hand. An den unteren Extremitäten Symptome einer Polyneuritis alcoholica. Patellarreflexe erhöht.

Preobrajenski beobachtete im St. Katharinen-Krankenhause in Moskau 3 Fälle erblicher Syringomyelie bei einem Manne von 65 Jahren und dessen beiden Töchtern von 32 und 18 Jahren. Bei dem ersten Kranken waren die Hände akromegalieähnlich, bei der jüngsten war eine schmerzlose Spontanfractur eingetreten. Genauere Angaben fehlen im Referate im „Neurologischen Centralblatte". Preobrajenski spricht direct von einer „gliomatösen Familie."

Die Fälle Ferranini's wiederum, welche eine Mutter und ihre drei Söhne betreffen, sind keineswegs sichere Syringomyelien und zeichnen sich besonders durch Hautstörungen aus, so dass Ferranini selbst betont, dass das Krankheitsbild an den Typus Morvan der Syringomyelie erinnere. (Vielleicht handelt es sich um Lepra?)

Die vorliegenden Beobachtungen zeigen also allerdings, dass die Syringomyelie in recht seltenen Fällen familiär, respective hereditär auftreten dürfte, dass aber für diese Annahme derzeit der stricte anatomisch-klinische

Beweis nach aussteht. Den sicheren Nachweis familiärer Syringomyelien würde ich gleich Nalbandoff als Stütze der embryogenetischen Theorie von der Herkunft der Syringomyelie ansehen. Unter meinen zahlreichen Beobachtungen findet sich keine einzige hereditärer oder familiärer Art.

Auch die Frage der Häufigkeit der Syringomyelie in bestimmten Gegenden fordert zur Besprechung heraus. Bei der grossen Aehnlichkeit mit Lepra müsste jedes gehäufte Auftreten schweren Verdacht auf die Gegenwart der letztgenannten Affection lenken, namentlich wenn Formen häufig sind (Morvan'scher Typus), welche beiden Affectionen zukommen können. Aus diesem Grunde ist mir Jeanselme's Bemerkung sehr aufgefallen, dass Syringomyelie vom Typus Morvan in manchen Gegenden der Bretagne gehäuft vorkomme. Stellt man dieser Angabe die Thatsache gegenüber, dass in der Bretagne Lepra sicher nachgewiesen ist, so müssen doch begründete Bedenken aufsteigen, ob der ausgezeichnete Forscher in allen Fällen die zweifellos richtige Diagnose gestellt hat.

Für mein eigenes, ziemlich umfangreiches Material habe ich ein solches gehäuftes Auftreten von Syringomyelie in bestimmten Orten nicht feststellen können. Dr. Kienböck hat vor mehreren Jahren für eine grosse Zahl meiner Beobachtungen Geburtsort, Aufenthaltsort und den Ort erhoben, in welchem die Patienten die ersten Krankheitssymptome bemerkt hatten. Die Zusammenstellung war für mich von grosser Wichtigkeit, da ich bemerkt hatte, dass viele Kranke Czechen waren. Jedoch hat diese Zusammenstellung sowie die Fortführung derselben in meinen späteren Fällen keinen Anhaltspunkt dafür ergeben, dass die Krankheit an bestimmten Orten besonders häufig vorkommt. Entsprechend dem starken Zuströmen der Arbeiterbevölkerung aus Böhmen und Mähren nach Wien entfällt allerdings auf diese Kronländer ein recht starker Percentsatz meiner Beobachtungen von Syringomyelie, jedoch stammen die einzelnen Kranken nicht aus den gleichen Orten, sondern aus den verschiedensten Theilen dieser volkreichen Provinzen. Die anderen Patienten vertheilen sich auf die übrige Monarchie und das Ausland. Ein anscheinend gehäuftes Vorkommen kann auch an jenen Orten beobachtet werden, in welchen sich Aerzte befinden, welche das Krankheitsbild der Syringomyelie gut kennen. Die Affection dürfte eben überall vorkommen und nirgends sehr selten sein.

Syringomyelie und Trauma.

Die Unfallsgesetzgebung verschiedener Länder, welche die Haftpflicht des Schuldtragenden für körperliche Verletzungen oder Folgezustände von Unfällen nominirte, hat zur intensiven Bearbeitung eines ätiologischen Capitels der Medicin angeregt, nämlich der Beziehungen des Traumas zu späteren Nachkrankheiten. Es ist begreiflich, dass bei dem Suchen nach einem eventuellen Zusammenhange man öfter von der einen oder anderen Seite über das Ziel hinausschoss, bald einen ätiologischen Zusammenhang construirte, wo keiner vorhanden war, oder einen solchen ablehnte, trotzdem alle Wahrscheinlichkeit für ihn sprach. Das Gute hat jedenfalls dieses Studium gebracht, dass wir eine Reihe von vordem

schlecht gekannten Affectionen nun besser erfasst haben und die Abgrenzung mehrerer neuer Krankheitsbilder ermöglicht wurde.

Die Discussion der Frage, welchen Platz in der Aetiologie der Syringomyelie traumatische Einflüsse einnehmen, war für die Förderung der Kenntnis dieser Affection wichtig und hat uns neue interessante Seiten derselben gezeigt.

Die Beziehungen zwischen Trauma und Syringomyelie wurden von F. Schultze, Hoffmann, Laehr, Bawli, Minor, Lax und Müller. Lloyd, Spiller, Pitres-Sabrazès, Wagner-Stolper, Storch. Schunk, Mies, Eulenburg, mir, Freund-Sachs, R. Müller, Dejerine, Schmaus, Dupont, Oppenheim, Bernhardt, van Gieson und vielen anderen mehr weniger ausführlich klinisch und anatomisch erörtert, ohne dass die bisherigen Untersuchungen zu einer völligen Einigung geführt hätten. Mein gewesener Assistent Dr. Kienböck hat sich auf meine Veranlassung mit diesem praktisch sehr wichtigen Thema beschäftigt und wird die Resultate seiner umfangreichen kritischen, sehr fleissigen Arbeit demnächst ausführlich veröffentlichen.

Wir müssen bei der Erörterung dieses Themas zwei verschiedene Arten der Einwirkung eines Traumas auf das Rückenmark auseinander halten, welche sich in Bezug auf Beginn und Verlauf vollkommen verschieden verhalten. Die eine Gruppe von Fällen ist charakterisirt durch das im unmittelbaren Anschlusse an das Trauma einsetzende Bild einer schweren Spinalerkrankung, die andere durch allmählich nach einem Trauma sich entwickelnde, aber stets stärker accentuirte nervöse Erscheinungen. In Fällen beider Gruppen haben Autopsien das Vorhandensein von Hohlräumen im Rückenmarke ergeben, die jedoch zumeist nicht in eine Parallele zu bringen sind.

Hat ein schweres Trauma die Wirbelsäule getroffen, so kann das Mark ganz verschont bleiben oder es kann eine mehr oder minder erhebliche directe Schädigung erfahren. Die Wirbelsäule ist dabei entweder intact (wenigstens bei der klinischen, weitaus seltener bei der anatomischen Untersuchung) oder hat schwere Formveränderungen erlitten, welche durch Fractur der Wirbel, Luxation derselben oder ihre Subluxation oder endlich durch Compressions-Luxationsfracturen (Kocher) entstehen. Das Rückenmark wird bei diesen Gewalteinwirkungen direct oder indirect gequetscht oder gedehnt; in der weissen, wie namentlich der grauen Substanz wird der Gewebsverband gelockert und gelöst. War das Trauma ein sehr erhebliches, so zerfällt das Rückenmark in einer bestimmten Längenausdehnung vollkommen zu Brei, sind aber die mechanischen äusseren Einflüsse nicht so schwerer Natur, so entwickeln sich wenigstens im Marke oft sehr langgestreckte Blutherde infolge der Ruptur der Gefässe, oder es kommt zur Bildung traumatisch nekrotischer Herde, häufig in weiter Längenausdehnung des Rückenmarkes. Blutungen wie traumatische Erweichungen occupiren auf dem Querschnitte der Medulla spinalis annähernd die gleichen Stellen wie die Syringomyelien (cf. die diesbezüglichen Mittheilungen von Kocher, Minor, Stolper, Lax und Müller, Schmaus, eigene Erfahrungen u. a.).

Ich gehe hier absichtlich nicht auf die Streitfrage ein, ob die Lähmungserscheinungen nach Markläsionen nur durch Blutung oder durch

primäre traumatische Erweichung entstehen, da uns hier im wesentlichen der weitere Verlauf interessirt. Nach meinen Erfahrungen möchte ich überdies betonen, dass sowohl Hämatomyelien offenbar primärer Art und andererseits zweifellos primäre traumatische Nekrosen des Markes nach Trauma zur Beobachtung gelangen können. (Analog ist die Auffassung von Westphal jun., Lax und Müller.) Ist seit der traumatischen Einwirkung auf das Rückenmark ein gewisser Zeitabschnitt verflossen, so wird das zertrümmerte Gewebe resorbirt, in der Umgebung des Herdes hat eine Bindegewebs-Gliaproliferation stattgefunden, welche das gesunde Rückenmark von dem erkrankten Herde trennt. An Stelle der resorbirten Substanz des letzteren tritt Flüssigkeit — es ist eine cystische Vernarbung des Rückenmarkes eingetreten, ein Ausheilungsprocess einer gesetzten Rückenmarksdestruction. Den Gang der Veränderungen in dieser Weise nehmen unter anderen an: Lax und Müller, Dejerine, Ziegler, van Gieson. In diesem Stadium ist also eine Bildung eines mehr minder umfangreichen Hohlraumes mit einer dickeren oder dünneren Gliawand im Rückenmarke eingetreten, und es geht nun die Frage dahin, ob diese Hohlräume mit der Syringomyelie zu identificiren seien oder nicht. Die Entscheidung dieser Frage kann unserer Anschauung nach nur nach Prüfung der anatomischen und klinischen Gesichtspunkte erfolgen. Das klinische Bild, welches diese Zustände präsentiren, ist unmittelbar nach dem Insulte zumeist ein sehr schweres: bei tieferem Sitze oft Paraplegie der unteren, bei höherem Sitze oft aller vier Extremitäten; bei weniger umfangreichen Läsionen immerhin schwere Lähmungserscheinungen motorischer und sensibler Natur, oft unter dem Bilde des Brown-Sequard'schen Symptomencomplexes, sowie zumeist Blasen-Mastdarmstörungen. Während der nächsten Tage können die Paresen noch fortschreiten, Muskelgruppen gelähmt werden, die anfangs intact schienen, Sensibilitätsstörungen ein wesentlich grösseres Territorium als vordem befallen, aber dann hören die progressiven Erscheinungen auf. Dr. Kienböck hat sich der ebenso mühevollen als verdienstlichen Arbeit unterzogen, die gesammte Literatur der traumatischen Rückenmarkserkrankungen auf das eingehendste zu studiren, um festzustellen, welches das weitere Schicksal dieser Fälle wäre. Es stellte sich als Ergebnis heraus, dass in späteren Krankheitsstadien ein typisches Verhalten zu constatiren war: Die Krankheitssymptome blieben entweder stationär oder wurden regressiv oder verschwanden vollkommen. In ganz vereinzelten Fällen (Bawli, Maunier und Meige u. a.) waren allerdings nach Rückgang der ursprünglichen Symptome späterhin einige Symptome progredient oder neu hinzugetreten, nie ist aber dadurch ein Bild erzeugt worden, welches den klinischen Aspectus dieser Fälle wesentlich geändert hätte. In keinem einzigen Falle von partieller Markläsion (mit oder ohne Querschnittserkrankung des Rückenmarkes) konnte bisher ein unzweifelhaftes Fortschreiten des Rückenmarksprocesses in der Längsrichtung festgestellt werden. Eine Pseudoprogression trat allerdings in manchen Fällen ein: Paretische Muskelgruppen wurden atrophisch, Hautveränderungen traten an Hautstellen auf, an welchen Sensibilitätsdefecte sich befanden, letztere nahmen öfters den Typus der partiellen Empfindungslähmung an — alle die Veränderungen sind aber Spätfolgen des auf einmal zustande gekommenen Wegfalles eines bestimmten Abschnittes der Rückenmarksubstanz. Der

Rückgang der Symptome entspricht entweder der Verkleinerung des Krankheitsherdes oder doch mindestens dessen Stationärbleiben und dem Abklingen der Veränderungen in der Umgebung der in Wegfall gekommenen Rückenmarkspartie. Kienböck fand weiters, wie auch früher Lax und Müller, dass klinisch nicht unterschieden werden könne, ob eine Hämatomyelie oder eine traumatische Nekrose vorliegt, man daher beide Ausdrücke promiscue gebrauchen könne, und schlägt daher vor, diese Veränderungen mit dem einheitlichen Namen „Myelodelese" zu bezeichnen. Da dieses Leiden acut einsetzt, stationär oder regressiv ist und oft eine Reihe von Symptomen darbietet, welche der Syringomyelie nur selten zukommen (Blasen-Mastdarmlähmung als Frühsymptom, Brown-Sequard'scher Symptomencomplex, Gibbus), ist die auch von Philippe-Oberthür, Hoffmann, Roth vertretene Anschauung gerechtfertigt, dass die Hämatomyelie und traumatische Nekrose, respective ihr Folgezustand, die cystische Vernarbung des Rückenmarkes („Pseudo-Syringomyelie"), principiell zu trennen seien von der in der Regel insiduös beginnenden, im ganzen chronisch progredienten Syringomyelie, während Minor der Ansicht ist, dass in einer gewissen Zahl von Fällen die Syringomyelie aus Hämatomyelie hervorgehe.

Allerdings ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass die Gliaproliferation der Cystenwand den Ausgangspunkt für eine progressive Gliose abgeben könne, wie es Minor annimmt, sowie auch eine Poliomyelitis acuta späterhin den Ausgangspunkt für eine chronische Poliomyelitis abgeben kann, jedoch ist die Zahl dieser Fälle gewiss eine äusserst geringe und die Entstehung der Syringomyelie durch Traumen mit **acuten schweren** Folgeerscheinungen wenigstens für den Erwachsenen als äusserst seltener, bisher nicht ganz sichergestellter Modus zu bezeichnen.

Wesentlich anders könnten die Verhältnisse für das Kind liegen. Erfolgen, wie dies F. Schultze gezeigt hat, Blutungen in das Rückenmark in sehr frühen Lebensstadien, so mag sich das noch sehr wachsthumsfähige Gewebe anders verhalten als beim Erwachsenen. Darüber mehr im Capitel „Pathogenese". Ich möchte die Möglichkeit, dass diese Form einer traumatischen Syringomyelie etwas häufiger sei als die erstgenannte, auf Grund anatomischer Erfahrungen von Schultze, Redlich, Zappert, mir als die besser fundirte Annahme hinstellen.

In einer anderen grossen Gruppe von Fällen wird ein ätiologischer Zusammenhang zwischen Trauma und einer erheblich später aufgetretenen zweifellosen Syringomyelie behauptet. Diese Beobachtungen sind es, welche stets wieder in Unfallsprocessen erörtert werden und zu vielen falschen Auffassungen Veranlassung gegeben haben. Es muss vorerst von den Beobachtungen eine nicht geringe Zahl von Fällen in Abrechnung gebracht werden, in welchen durch die Anamnese oder den objectiven Befund der zweifellose Bestand der Höhlenbildung vor dem Unfalle gesichert ist, z. B. Fall von Schunk, Laehr, dann eine weitere Gruppe, bei welcher das jedesmalige Trauma so geringfügiger Natur war, dass der Schluss auf einen causalen Zusammenhang zwischen Unfall und Syringomyelie äusserst gewagt erscheinen würde. Es bleibt dann noch immer eine erkleckliche Zahl von Fällen zurück, in welchen zuerst das Trauma und dann die Entwicklung der Syringomyelie stattfand. Für diese ist

die Frage des causalen Zusammenhanges zu erörtern. Es ist ganz zweifellos, dass nach einer Gewalteinwirkung auf das Rückenmark sehr oft Symptome bemerkt werden, welche ausgesprochen progredient sind und auf Syringomyelie bezogen werden müssen (z. B. Hatschek, Schmidt, Brasch, eigene Beobachtungen, Laehr). Es handelt sich dann aber nicht um Erscheinungen, welche unmittelbar nach dem Trauma manifest werden, sondern es liegt ein mehr oder minder langes Intervall zwischen beiden. Fast stets betrifft (oder betraf wenigstens in den bisher publicirten Fällen) die Gewalteinwirkung ein Individuum, welches vordem aus begreiflichen Gründen einer genauen neurologischen Untersuchung nicht unterworfen wurde, so dass man in Ungewissheit ist, ob nicht früher denn doch Erscheinungen von Seite des Rückenmarkes bestanden hätten: diese Constatirung wäre besonders wichtig, da wir wissen, dass ein solches Vorkommnis bei Syringomyelie nicht selten ist. Nur in dem Falle, wenn zwischen zwei neurologischen Untersuchungen das Trauma fallen und der zuerst erhobene Befund die Abwesenheit spinaler Symptome, der zweite nicht allzulange nach dem Unfalle erhobene die Gegenwart einer Syringomyelie darthun würde, und andere ätiologische Momente mangeln, könnte man von einem feststehenden ätiologischen Momente sprechen; und selbst dann müsste man, um einen Zufall auszuschliessen, den Nachweis mehrerer analoger Fälle fordern. Da solche Fälle bisher in der Literatur nicht existiren, kann nur von der grossen Wahrscheinlichkeit gesprochen werden, dass durch Gewalteinwirkung eine schleichend beginnende und chronisch sich fortentwickelnde Syringomyelie zustande kommen könne. Aber auch für diesen Fall sind wohl gewisse prädisponirende Momente wahrscheinlich. Wenn die Erschütterung des Rückenmarkes als solche eine Syringomyelie erzeugt, so ist nicht recht einzusehen, warum sich dieses Ereignis nicht wesentlich häufiger einstellt. Wir müssen da doch an gewisse angeborene Lebenseigenschaften des Gewebes, an die so häufigen Entwicklungsanomalien in der Gegend des Centralcanales denken und annehmen, dass das Rückenmark infolge abnormer Veranlagung auf abnorme Reize in so eigenartiger Weise reagirt (cf. Capitel „Pathogenese"). Nimmt ja Bouchard für jede nicht entzündliche Wucherung nach Trauma, an welcher Körperstelle immer sie sich befindet, eine Prädisposition des Gewebes an.

Die sichergestellte, rasche Fortentwicklung einer Syringomyelie nach Trauma mag ihre anatomische Begründung in Blutungen oder Nekrosen haben, welche zur Zunahme des vom früheren Erkrankungsprocesse betroffenen Flächenareales des Rückenmarkes führen. Die Progredienz nach Trauma ist in einer ganzen Reihe von Fällen klinisch beobachtet (Laehr, eigene Beobachtungen), und es muss mit dem Factum einer möglichen Verschlimmerung des Leidens nach Trauma in forensischen Fällen gerechnet werden.

Die eben mitgetheilte Auffassung gewinnt an Gewicht, wenn wir an Befunde von Redlich, Zappert und mir denken, in welchen die Erweiterung mässiger, zweifelloser congenitaler Hohl- und Spalträume auf dem Wege von Blutungen im frühen Kindesalter wahrscheinlich gemacht wird.

Die eine Möglichkeit ist also zuzugeben, dass ein die Wirbelsäule oder das Rückenmark indirect oder direct

treffendes Trauma Veranlassung zu dem einige Zeit später erfolgenden Auftreten progredienter syringomyelischer Symptome geben könne; allerdings mögen in manchem Falle schon früher Symptome vorhanden gewesen sein, welche der Beachtung entgiengen; eine Prädisposition des Rückenmarkes ist in den anderen Fällen wahrscheinlich.

Zu wiederholtenmalen aber wurde ein anderer Modus der Einwirkung eines Traumas auf den Rückenmarksprocess angenommen. So wurde mehrmals, in den letzten Jahren unter anderen von Mies, Huismans, Stein und Eulenberg die Frage ventilirt, ob nicht eine periphere Verletzung auf dem Wege einer ascendirenden Neuritis eine Syringomyelie erzeugen könne, da mehrmals nach peripheren Verletzungen diese Rückenmarkserkrankung sich zeigte. Es ist sehr gefehlt, einen solchen Zusammenhang ohne weiteres, wie dies mehrfach geschehen ist, als leicht möglich und bewiesen anzunehmen, da das post hoc noch nicht das propter hoc bezeichnet. So mancher zum Beweise herangezogene Fall hat sicher vor der peripheren Verletzung, wie anamnestische Angaben bestimmt erhärten, bereits Syringomyelie gehabt. In anderen Fällen war das periphere Trauma so geringfügig, dass es denn doch nicht ausreicht, um die Entstehung einer so schweren Rückenmarkserkrankung zu erklären. In noch anderen Beobachtungen liegt ein Spatium von vielen Monaten (Schunk), sogar Jahren zwischen peripherem Trauma und dem ersten Symptome der Spinalaffection; auch diese Fälle erscheinen absolut ungeeignet, um die Lehre vom peripheren Ursprunge der Syringomyelie zu stützen.

Was speciell die ascendirende Neuritis anbelangt, ist dieser Befund so ausserordentlich selten anatomisch erhoben worden (z. B. in den letzten Jahren einmal von Marinesco), dass man gegründete Bedenken gegen die klinische Diagnose hegen muss, so lange sie nicht durch die Autopsie verificirt ist. Und das ist bisher in keinem Falle von Syringomyelie geschehen, *) man hat bisher nicht constatiren können, dass die peripheren Nerven oder Wurzeln stärker afficirt waren als das Rückenmark. F. Schultze's wichtige Darlegungen bringen wir im Abschnitte Pathogenese.

Derzeit ist also die ascendirende Neuritis als ätiologischer Factor bei Entstehung der Syringomyelie nicht anzuerkennen. Weitere exactere Nachforschungen müssen zeigen, ob für diese Hypothese ein sicherer Boden gewonnen werden kann.

Es muss noch anderer Möglichkeiten gedacht werden, welche nach peripheren Erkrankungen eine progressive Höhlenbildung im Rückenmarke herbeiführen könnten. So ist bisweilen nach Sturz auf eine Extremität der Beginn einer Syringomyelie gesehen worden. Sind die Erscheinungen spinaler Natur sehr bald nach dem Unfalle aufgetreten, so wird man wohl daran thun, an eine indirecte Verletzung des Rückenmarkes durch Zug an demselben zu denken, wie etwa durch künstliche Dehnung des Ischiadicus Hämatomyelien und traumatischer Zerfall von Rückenmarkssubstanz entstehen können. Kommen die Symptome

*) Der Fall Stein's ist in dieser Frage nicht zu verwerten.

der Syringomyelie nicht nach und nach zum Vorschein, dann kann man sich wohl die Annahme erlauben, dass die durch den Sturz oder Zug an der Extremität erzeugte directe Zerrung des Rückenmarkes den Anstoss zu einer Reihe progressiver Veränderungen desselben gegeben hat, welche lange nach der Gewalteinwirkung noch ihren Fortgang nehmen. Selbst in diesem Falle ist aber die *Frage* noch offen, ob in jedem Rückenmarke progressive Vorgänge durch derartige Traumen angeregt werden können, oder ob auch hiezu eine gewisse Prädisposition nothwendig ist. Abgesehen davon, dass die letztere Hypothese uns leichter erklärt, warum ein einmaliges Trauma so lange nachwirkt und so eigenartige Folgezustände schafft, ist sie auch deshalb recht plausibel, da man sonst bei der grossen Zahl schwerer Verletzungen der Extremitäten von diesem Folgezustande nicht in vereinzelten Fällen, sondern oft hören müsste. Auch in diesem Falle ist die Annahme einer Neuritis ascendens unnöthig und unbegründet.

Ist eine Entzündung an einem peripheren Körpertheile vorhanden, so liessen sich nach F. Schultze noch weitere Hypothesen über die ursächlichen Beziehungen zwischen Inflammation und einer anscheinend später entstandenen Syringomyelie entwickeln. Diese Hypothesen sind entweder nicht bewiesen oder nicht haltbar (cf. Capitel Pathogenese).

Auch die Durchsicht der anderen ätiologischen Momente ergibt **also keinen Anhaltspunkt für die Annahme eines causalen Zusammenhanges einer wie immer beschaffenen oder localisirten peripheren Verletzung und der Ausbildung einer Syringomyelie.** Diese Annahme wird von vielen Autoren in gleicher Weise vertreten (ausser Schultze, Schunk, Dupont u. a.).

Aus der klinischen Durchmusterung der ätiologischen Momente ergibt sich also, dass die Höhlenbildungen im Rückenmarke nicht stets durch dieselben Ursachen bedingt sind. Die stationären oder eher etwas regressiven Hohlräume sind wohl zumeist durch Trauma bedingt (ohne aber eine andere Aetiologie, z. B. Embolie, acuten Zerfall, auszuschliessen). Die progressiven Formen — die eigentliche Syringomyelie — scheinen bisweilen congenital zu sein, öfters dürfte aber nur eine congenitale Anlage vorhanden sein, welche durch Schädlichkeiten mannigfacher Art, namentlich durch Infectionskrankheiten (mit Ausnahme der Lepra), Gravidität, Temperatureinflüsse und namentlich durch Traumen zur Weiterentwicklung gebracht wird. Oefter dürften mehrere ätiologische Momente mit einander concurriren. Ein stricter Beweis ist hiefür bisher aber durch die klinische Beobachtung nicht beigebracht, ebenso wenig aber auch für die Annahme, dass diese Höhlenbildungen infolge der eben aufgezählten Einflüsse in einem ganz normalen Rückenmarke entstehen können. Eine Neuritis ascendens gibt aller Wahrscheinlichkeit nach ebenso wenig wie Lepra Veranlassung zur Entwicklung von Syringomyelie.

Absolute Häufigkeit der Syringomyelie.

Es ist noch nicht lange her, da galt die Syringomyelie für eine äusserst seltene Krankheit. Diese Ansicht hat sich ausserordentlich geändert. Nicht etwa, dass die Zahl der Kranken gestiegen wäre, die bessere Kenntnis der Symptome hat vielmehr diese Aenderung herbeigeführt. Ein grosser Theil der Fälle geht unter falschen Diagnosen (namentlich Myelitis), die meisten aber wurden überhaupt nicht als Rückenmarkskrankheiten erkannt, sondern wurden und werden noch vielfach als Knochen-, Gelenks- und Muskelprocesse aufgefasst oder gelangen wegen der Geringfügigkeit der Beschwerden nur ausnahmsweise zur ärztlichen Untersuchung.

Ich hatte schon in den früheren Jahren die Ueberzeugung gewonnen, dass die Syringomyelie sehr häufig sei. Nun ward mir Gelegenheit, durch längere Zeit das Material einer orthopädischen und chirurgischen Klinik (Professor Albert und Lorenz) zu benützen und besonders Kranke mit chirurgischen Gelenksaffectionen, geschwürigen Processen in ausgedehnterem Maasse zu untersuchen. Ich war selbst überrascht, wie gross die Zahl der Syringomyeliekranken ist, die Ziffern giengen noch weit über meine Erwartungen. Habe ich doch allein in den letzten acht Jahren weit mehr als hundert Fälle eingehend untersuchen können und eine noch grössere Zahl flüchtig gesehen, und damit ist auch nicht annähernd die Zahl der Kranken erschöpft, welche das Wiener allgemeine Krankenhaus aufsuchten. Die gleichen Erfahrungen bezüglich der Häufigkeit der Krankheit habe ich an meiner Abtheilung im Kaiser Franz Josef-Ambulatorium in Wien gesammelt und sie werden andernorts auch gemacht; überall, wo es Aerzte gibt, welche der Frage der Syringomyelie ihr Interesse zuwenden, häufen sich die Fälle in überraschender Weise. Ich erinnere nur an die zahlreichen Einzelbeobachtungen von Redlich, v. Frankl-Hochwart in Wien, Westphal, Oppenheim, Bernhardt, Remak, Laehr, Jolly in Berlin, F. Schultze in Bonn, Hoffmann-Heidelberg, Graf-Tübingen, v. Rad-Nürnberg, Schmaus-München, Simon-Hamburg, Kahler, Pick, Chiari, Přibram, Maixner-Prag, Recklinghausen (-Block)-Strassburg, Lichtheim-Königsberg, Raymond, Dejerine, Charcot, Philippe-Oberthür, Marie, Brissaud-Paris, Pitres, Lamacq, Sabrazès-Bordeaux, Gowers-London, Spiller-Philadelphia, Dercum, Dana-New-York, Roth, Minor, Preobrashenski, Kojewnikoff, Rossolimo, Nalbandoff, Sokoloff-Moskau, Schaffer, Preisz-Budapest, Marinesco, Babes-Bukarest etc. Jeder einzelne dieser Autoren verfügt über eine ganze Serie von Beobachtungen, was sich nur erklären lässt, wenn man die von mir früher angeführten Gründe gelten lässt.

Nach meiner Ueberzeugung ist die Syringomyelie, respective die centrale Gliose eine der häufigsten Rückenmarkskrankheiten und dürfte, was Häufigkeit anbelangt, gleich hinter der Tabes, den luetischen und den Compressionserkrankungen des Rückenmarkes rangiren. Sie gelangt sogar anscheinend häufiger zur Beobachtung als multiple Sklerose. Die anatomischen Befunde sprechen eher für als gegen diese Auffassung.

Lepra und Syringomyelie.

Schon seit einer langen Reihe von Jahren wird die Besprechung der Syringomyelie mit jener der Lepra verquickt. Zuerst wurde man in ganz vereinzelten Fällen auf die Aehnlichkeit beider Affectionen aufmerksam (Steudener 1867, Langhans 1875) und rechnete die klinisch und anatomisch beobachteten Fälle von Syringomyelie zur Lepra. Später wurde das Verhältnis umgekehrt, und mancher verkannte Leprafall gelangte als Syringomyelie zur Veröffentlichung. Bei der Richtigstellung der Diagnose schoss man dann wieder häufig auch wieder über das Ziel hinaus, und so steht die Frage Lepra und Syringomyelie seit längerer Zeit im Mittelpunkte wissenschaftlichen Interesses und eifriger Discussionen, welche noch immer wieder aufgenommen werden.

Eine kurze historische Darstellung möge der Erörterung des Themas vorangehen. Im Jahre 1867 beschrieb Steudener, 1875 Langhans Affectionen, welche mit umfangreichen Mutilationen an den Extremitäten verlaufen waren und bei denen die Autopsie die Gegenwart von Hohlräumen im Rückenmarke ergeben hatte, als Lepra mutilans seu anaesthetica. Beide Befunde riefen bei den Dermatologen und Lepraforschern nur mässiges Interesse hervor, wurden zeitweilig citirt, aber mehr als Curiosa betrachtet, bis spätere Beobachtungen ähnlicher Art diesen Fällen eine besondere Stellung anwiesen. Es war dies durch die Aufsehen erregenden und sehr bedeutsamen Mittheilungen Morvan's veranlasst, der im Jahre 1883 einen bis dahin unbekannten Symptomencomplex beschrieben hatte. Das neue Krankheitsbild belegte Morvan mit der etwas langathmigen Bezeichnung: „Parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités supérieures", eine Bezeichnung, welche in den nächsten Jahren der Benennung „Morvan'sche Krankheit" Platz machte.

In seiner ersten sowie in seinen nächsten Publicationen, welche ein reichlicheres klinisches Material brachten, verfocht Morvan die Anschauung, dass durch seine Beschreibung ein Symptomencomplex geschildert sei, welcher sich unter kein einziges der bisher bekannten Krankheitsbilder unterbringen lässt. Der Process charakterisirt sich nach dem ersten Beschreiber durch eine Muskelatrophie, welche die kleine Handmusculatur und den Vorderarm betrifft, durch das Vorhandensein bedeutender Sensibilitätsstörungen und endlich durch wiederholt auftretende schmerzlose Panaritien und anderweitige trophische Störungen. Die Alterationen der Sensibilität bestehen in einer hochgradigen Analgesie, Thermoanästhesie und Anästhesie. Die trophischen Störungen stehen sehr im Vordergrund der Erscheinungen und betreffen sowohl die Haut als auch die tiefen Theile. Als wichtigste Veränderungen werden genannt: häufige phlegmonöse Processe an den Händen, schmerzlose Panaritien, Schwielen, Schrunden und Risse der Haut, schmerzlose Arthropathien, schmerzlose Spontanfracturen und Skoliose.

Die Identität zwischen seinem Symptomencomplex und der Syringomyelie wollte Morvan nicht zugeben (die damals bereits veröffentlichten anatomischen Befunde von Syringomyelie mit schweren trophischen Ver-

änderungen aus viel früherer Zeit waren Morvan offenbar nicht bekannt), sondern er suchte nach unterscheidenden Merkmalen. Die partielle Empfindungslähmung sollte das entscheidende Moment abgeben. Bei der Paréso-Analgésie waren nach Morvan sämmtliche Empfindungsqualitäten betroffen, bei der Syringomyelie war hingegen die tactile Sensibilität erhalten. Ebenso treten nach Morvan die trophischen Störungen bei der letzteren Krankheit nicht so in den Vordergrund wie bei der von ihm beschriebenen. Obductionen von ihm beobachteter Fälle hatte Morvan nicht beigebracht. Später wurde von Gombault eine Autopsie vorgenommen, nach welcher im Halsmarke, und zwar in den hinteren Seitensträngen, eine Sklerose bestanden haben soll. Gleichzeitig wurde auch das Vorhandensein einer Neuritis hypertrophica constatirt, welche in der Peripherie am stärksten ausgesprochen erschien. Ein zweiter anatomischer Befund wurde von Monod und Romboul erhoben: in den Nerven eines amputirten Fingers, welcher von einem Kranken stammte, der mit Morvan'scher Krankheit behaftet war, konnte ebenfalls eine Neuritis hypertrophica nachgewiesen werden. Beide anatomischen Befunde wurden gegen die Annahme der Identität der beiden in Rede stehenden Processe verwendet. Für die Annahme Morvan's setzten sich mehrere französische Forscher, wie Prouff, Grasset und anfangs auch Charcot, ein. Gegen dieselbe wurden aber von mehreren Seiten ernste, schwerwiegende Einwendungen vorgebracht. Roth und Bernhardt traten für die Identität der Syringomyelie und der Morvan'schen Krankheit ein, besonders von letzterem ist der Nachweis erbracht worden, dass eine Reihe von Symptomen, welche Morvan als nur für seine Krankheit charakteristisch aufstellt, in gleicher Weise bei Syringomyelie gefunden wird. Bernhardt zeigte, dass die Skoliose bei Syringomyelie sehr oft, etwa in 25% der Fälle, vorkomme. Er wies wie Roth darauf hin, dass Knochenprocesse bei Syringomyelie nicht gerade ungewöhnlich seien. Er brachte den Nachweis, dass auch Alterationen der tactilen Sensibilität bei letzterer Krankheit vorkommen können, und sprach die Ansicht aus, dass klinisch eine Differenz zwischen der Syringomyelie und der Maladie de Morvan nicht bestehe. Trete eine Alteration peripherer Nerven bei einer der beiden Affectionen auf, so verhalte sich dieselbe zur centralen Erkrankung wie die periphere Nervendegeneration bei der Tabes dorsalis zur Erkrankung des Rückenmarkes.

Mit grosser Spannung musste man bei diesen direct entgegengesetzten Anschauungen das Ergebnis von Autopsien unzweifelhafter Fälle „Morvan'scher Krankheit" erwarten. Die Obductionen brachten den Annahmen Bernhardt's und Roth's starken Succurs. Joffroy und Achard, Prouff, Redlich, ich und mehrere Autoren fanden anatomische Höhlenbildungen im Rückenmarke in Fällen, welche in vita den Morvan'schen Symptomencomplex dargeboten hatten.

Hoffmann, welchem wir eine gründliche, klinische und anatomische Studie über diese Frage verdanken, hob in seiner Arbeit hervor, dass das von Morvan gezeichnete Krankheitsbild sich bereits in mehreren früheren, durch Obduction sichergestellten Fällen von Syringomyelie finde, so in den Beschreibungen von Steudener, Langhans, Schüppel, Fürstner und Zachner u. a. Aus der Analyse der vorliegenden Befunde stellte Hoffmann die Thatsache fest, dass in sämmtlichen Fällen

die Hinterhörner schwer erkrankt waren, und dass zum Zustandekommen des Morvan'schen Symptomencomplexes Veränderungen der peripheren Nerven kein nothwendiges Postulat seien. Es suchten nämlich mehrere Autoren, wie Dejerine, Bernhardt, Jolly, Gowers in den peripheren Nervenveränderungen die Ursache der trophischen Störungen. Es gibt aber einerseits Fälle mit trophischen Veränderungen und fehlender (Schüppel) oder mässiger Degeneration peripherer Nerven, wie man sie auch bei anderen chronischen Krankheiten antrifft (wie in den Fällen von Joffroy und Achard, Hoffmann und bei meinem eigenen Befunde), andererseits Beobachtungen, welche bei ausgesprochener peripherer Nervenerkrankung keine trophischen Störungen aufweisen (Oppenheim).

Ich habe bis nun in fünf Fällen von Morvan'schem Symptomencomplex Rückenmark und periphere Nerven (einmal das Rückenmark allein) untersucht und bin gleich Hoffmann der Ansicht, dass die periphere Neuritis nicht die massgebende Veränderung im Nervensysteme bei diesem Symptomencomplexe ist. Hoffmann fasst die periphere Neuritis als secundäre, in manchen Fällen als ascendirende auf. Nach meinen Untersuchungen bin ich der Anschauung, dass die Alterationen der peripheren Nerven ihre genügende Erklärung in der centralen Erkrankung und in den oft schweren Allgemeinstörungen des Organismus finden. Auf die Annahme der so hypothetischen ascendirenden Neuritis braucht man wohl nicht zu reflectiren.

Hoffmann schliesst: „Die Maladie de Morvan unterscheidet sich also ebensowenig anatomisch von der Syringomyelie wie klinisch." Nach der kritischen Darstellung Hoffmann's schien die Streitfrage endlich erledigt, und man meinte bereits, dass beide Symptomencomplexe identisch seien. Um dieselbe Zeit aber trat die Angelegenheit abermals in ein neues Stadium.

Ein guter Kenner der Lepra, welcher im Oriente viele Lepröse beobachtet hatte, Zambaco, entdeckte in Frankreich neue Lepraherde. In der Bretagne, in welcher Zambaco zuerst Nachforschungen anstellte, fand er neben unzweifelhafter Lepra auch Fälle mit dem Morvan'schen Symptomencomplexe, welche er ohne weiteres mit der Morphaea identificirte. Es schien diese Annahme umso begründeter, als gerade die Kranken Morvan's zum grossen Theile aus der Bretagne stammten und bestimmte Gegenden ein gehäuftes Auftreten der von ihm geschilderten Affection darboten.

In der That wurde der stricte Nachweis erbracht, dass der typische Morvan'sche Symptomencomplex sich bei zweifellos Leprösen vorfinden könne und öfter nur eines der klinischen Bilder des vielgestaltigen leprösen Processes präsentire. In mehreren Fällen war die Diagnose Syringomyelie gestellt worden, welche nun in Lepra umgewandelt werden musste, wie in einem Falle von Pitres, bei welchem die histologische Untersuchung der Nerven die Anwesenheit von Leprabacillen sicherstellte. Nun erschienen die Befunde von Gombault, Monod-Romboul in einem ganz neuen Lichte, und viele Leprologen zögerten nicht, Lepra und Morvan'sche Krankheit zu identificiren, wie es kurze Zeit vorher von den Neurologen mit Syringomyelie und Morvan'scher Krankheit geschehen war. Allerdings blieb Zambaco mit seiner kühnen Annahme, die Höhlenbildung im Rückenmarke als zufälligen Befund zu betrachten,

recht vereinzelt, aber die Frage eines innigeren Zusammenhanges zwischen Lepra und Syringomyelie und insbesondere ihrer klinischen Symptome wurde nun nicht mehr von der Tagesordnung abgesetzt. Wie schroff die Gegensätze noch vor mehreren Jahren waren, geht aus dem Umstande hervor, dass ein von Laehr vorgestellter, von den Berliner Neurologen als Syringomyelie gedeuteter Fall von vielen angesehenen Dermatologen auf der Lepra-Conferenz (Berlin 1897) als typische Lepra angesprochen wurde.

Mir wurde auf dem internationalen medicinischen Congresse in Moskau im Jahre 1897 die Ehre zutheil, über diese Frage kritisch referiren zu dürfen. Eine grosse Zahl namhafter Autoren, von denen wir unter anderen nur F. Schultze, v. Düring, Marinesco, Kalindero, Babes, Ehlers, Marie, Pestana-Bettincourt, Jeanselme, Kondriavsky, Glück, Bälz, Blaschko, Bergmann, Looft, Goldscheider, Oppenheim nennen, haben sich in mehr minder umfangreichen Arbeiten oder bei Gelegenheit von Krankendemonstrationen über die Relationen zwischen Lepra und Höhlenbildung im Rückenmarke geäussert. Die letzte grosse Arbeit ist die das Thema erschöpfende kritische Darstellung Laehr's.

Die noch durch einige Zeit aufrecht erhaltene Forderung, den Morvan'schen Symptomencomplex auch fernerhin als eigenes Krankheitsbild zu betrachten, wurde in jüngster Zeit — wie es scheint — von allen Seiten fallen gelassen und die Entwicklung dieser Veränderungen nur mehr als Symptom verschiedener Affectionen betrachtet, da diesem klinischen Bilde kein einheitlicher anatomischer Krankheitsprocess zugrunde liegt. Man wird daher gut thun, stets nur vom Morvan'schen Symptomencomplexe und nicht von Morvan'scher Krankheit zu sprechen.

Eine recht erhebliche Zahl von Autopsien, darunter sechs eigene Beobachtungen, haben gelehrt, dass oft der Morvan'sche Symptomencomplex einer Syringomyelie seine Entstehung verdankt, andere Fälle sind unzweifelhaft leprösen Ursprungs und in einem Falle Gaston's soll gar der Process durch eine tuberculöse Neuritis veranlasst worden sein. Der Morvan'sche Symptomencomplex ist also, wenn Lepra ausgeschlossen ist, in der überwältigenden Mehrzahl der Fälle zur Syringomyelie zu rechnen, von welcher er eine der klinischen Formen repräsentirt.

Da dennoch zu wiederholtenmalen (Pestana-Bettincourt, Zambaco, Dyer u. a.) versucht wurde, eine einheitliche Auffassung dieser Fälle dadurch zu erzielen, dass die Syringomyelie als Manifestation der Lepra, wenigstens in einem Theile der Fälle, gedeutet wurde, müssen wir auch an dieser Stelle die Frage erörtern, ob eine solche Möglichkeit vorhanden ist.

Angeregt wurde diese neue Fragestellung durch einen Fall, der von Judice Cabral klinisch und von Pestana und Bettincourt anatomisch untersucht wurde, während Souza Martins über denselben auf dem internationalen Congress in Rom Bericht erstattete. Diese Beobachtung betraf einen 46jährigen Mann, bei welchem zuerst an den Armen, dann an den Beinen Krankheitserscheinungen auftraten, Muskelatrophien am Schultergürtel sich entwickelten, Sensibilitätsstörungen wie bei Syringo-

myelie vorhanden waren. Die Autopsie wurde nicht von den Autoren vorgenommen, wohl aber die histologische Untersuchung. Sie ergab eine Grössenzunahme des Halsmarkes, in demselben eine gliöse Neubildung, Sklerose und Höhlenbildung. In der Höhlenwand fand man zahlreiche Bacillen, welche Pestana und Bettincourt als Leprabacillen ansprachen. Nach einer Bemerkung Zambaco's wurden in den Armnerven keine Bacillen gefunden. Von Interesse dürfte es sein, zu erfahren, dass ein anderer Bakteriologe, Chantemesse, auf Grund der ihm vorgelegten Präparate des Falles nicht die Ueberzeugung gewinnen konnte, dass im Rückenmarke Leprabacillen vorhanden waren.

Frägt man nun nach den anatomischen Veränderungen im Nervensystem in zweifellosen Fällen von Lepra, so weiss man jetzt schon ziemlich gut darüber Bescheid, da gerade die letzten Jahre die Ergebnisse der Untersuchung einer grösseren Zahl genau beobachteter und anatomisch studirter Fälle gebracht haben. Dieselben ergaben nach der eingehenden und kritischen Sichtung des vorliegenden Materials durch Lachr, dass in jedem Falle von Nervenlepra die peripheren Nerven erkrankt gefunden wurden. Die im Centralnervensystem gefundenen pathologischen Veränderungen treten an Regelmässigkeit und Intensität durchaus hinter denen der Peripherie zurück, und die Rückenmarksalterationen können klinisch wie anatomisch nur als secundäre betrachtet werden. Leprabacilleninvasion im Rückenmarke wird jetzt häufiger nachgewiesen (Chassiotis, Babes, Uhlenhuth-Westphal, Sudakewitsch), scheint aber keineswegs ein regelmässiges Vorkommnis zu sein (sie fehlte unter anderen in Fällen von Hansen-Looft, Storch, Jeanselme, Doutrelepont-Wolters, Lie, Neisser, Coltella-Stanziale, Storch). Die Rückenmarksveränderungen betreffen, soweit Beobachtungen vorliegen, in erster Linie die Hinterstränge und Hinterwurzeln (Looft, Tschiriew, Kalindero-Babes, Samgin, Jeanselme, Marie, Lie), während ähnliche Befunde wie bei Syringomyelie (centrale Gliose, Höhlenbildung) auch in Lepra-Fällen mit typischem Morvan'schen Symptomencomplexe und Mutilationen fehlten. In den peripheren Nerven sind oft, aber nicht immer (namentlich nicht oft bei Lepra anaesthetica) Hansen'sche Bacillen nachgewiesen worden.

Andererseits haben vielfache anatomische Untersuchungen von Syringomyelien mit oder ohne Morvan'schen Symptomencomplex das vollständige Fehlen von Leprabacillen in der Höhlenwand von Syringomyelien oder an irgend einer Stelle des Rückenmarkes bei dieser Krankheit erwiesen (so in Fällen von Raymond, Marinesco, Lamacq, sechs meiner Fälle, die von den Collegen Landsteiner und Lie auf Bacillen durchforscht wurden, und vielen anderen). Auch wurde in keinem Falle von Syringomyelie eine lepröse Veränderung an den peripheren Nerven mit Nachweis von Bacillen in denselben festgestellt.

So steht die Annahme der Unitarier, welche in der Lepra eines der ätiologischen Momente der Höhlenbildungen im Rückenmarke erblicken möchten, auf schwachen Füssen und stützt sich eigentlich nur auf den angezweifelten Befund Pestana-Bettincourt's. Bezüglich dieses Falles ist noch folgende Betrachtung Bergmann's sehr wichtig: „Da in den Fällen von Lepra nervorum, in welchen eine Verwechslung mit Syringomyelie stattfinden kann, häufig Bacillen fehlen, die Nerven aber

gegen das Centrum zu stets intacter werden, muss ein Fall, in dem die peripheren Nerven intact gefunden wurden, das Rückenmark aber Bacillen enthält, mit allergrösstem Misstrauen angesehen werden.“ Auch andere anerkannte Leprologen, unter ihnen namentlich v. Düring, Babes-Kalindero, Jeanselme, Lie, sind gegen die Auffassung eingenommen, dass Lepra zu ähnlichen anatomischen Spinalveränderungen führen könne wie Syringomyelie. Ich kann daher auf Grund auch der neuen vorliegenden Befunde meinen auf dem Moskauer Congresse aufgestellten Satz meines Referates, der seither mehrfache anatomische Bestätigungen erfahren hat, wiederholen: Nach den anatomischen Befunden ist es nicht bewiesen, ja nicht einmal wahrscheinlich, dass der Lepra eine Rolle in der Aetiologie der Syringomyelie zukommt. Lepra und Syringomyelie sind also zweifellos vollständig differente Affectionen, da wir bei Differenzirung von Krankheitsbildern ja stets in erster Linie anatomische Differenzen als ausschlaggebend betrachten. Selbst der vereinzelte Befund einer Syringomyelie bei einem Leprösen kann bei der grossen Häufigkeit der Syringomyelie noch immer ein zufälliges Zusammentreffen darstellen und dürfte nicht zu weitgehenden Schlussfolgerungen verwertet werden.

Während die beiden Krankheiten sehr wesentlich in ihren anatomischen Befunden differiren, wird die klinische Aehnlichkeit mancher Formen um so auffälliger, je grössere Fortschritte die Kenntnis der Krankheitsphänomene bei den Affectionen macht. Es geht dies auch aus dem Umstande hervor, dass im Laufe der Jahre eine Reihe von Symptomen als charakteristisch für die eine oder andere Erkrankung beschrieben wurde, welche sich später auch bei der anderen fanden. Selbstverständlich gewinnt durch diese Forschungen die Semiotik recht erheblich.

Es muss vorausgeschickt werden, dass die Formen der Lepra, welche mit überwiegender Knoteneruption verlaufen (Lepra tuberosa), weniger Veranlassung zu Verwechslungen geben als diejenigen Fälle, in welchen das Bild der Hautaffection gegenüber dem Befallensein der Nerven in den Hintergrund tritt (Lepra nervorum). Ausschliessliche Erkrankung der Nerven ohne zeitweilige Hauteruptionen dürfte allerdings nach allen neueren Forschern der Lepra anaesthetica nicht zukommen, wohl aber kann ein recht langer Zeitabschnitt zwischen zwei Perioden cutaner Efflorescenzen liegen. Wenn die Untersuchung in ein freies Intervall fällt, dann sind oft die diagnostischen Schwierigkeiten sehr erheblich.

Ein wichtiges Kriterium ist in den letzten Jahren in Wegfall gekommen. Nach den Erfahrungen der letzten Jahre kann man nämlich den Umstand, dass der Kranke in leprafreien Ländern gelebt hat, nicht gegen die Annahme des Aussatzes verwerten. Sind ja nicht nur in der Bretagne in Frankreich, sondern auch in den Pyrenäen, in Bosnien (I. Neumann), in Ostpreussen (Blaschko), am Don in Russland neue Lepraherde gefunden worden, und damit ist gewiss nicht die Zahl der Lepraherde in Europa erschöpft. Es beweisen dies die isolirten Leprafälle, welche an verschiedenen Orten (Tirol, Böhmen-Lang, Galizien-Prus) gefunden wurden, ohne dass die Kranken vordem in Lepragegenden gelebt hatten. Die Kenntnis der klinischen Symptome

der Lepra ist eben noch nicht Allgemeingut der Aerzte geworden, und es dürfte noch mancher Fall in Europa verkannt sein. Wir werden also erklären müssen, dass der sichergestellte Umgang mit Leprösen eher für Lepra spricht, das Fehlen eines solchen anamnestischen Momentes Aussatz absolut nicht ausschliesst.

Auch der Beginn mit Schmerzen und Parästhesien kommt sowohl der einen als auch der anderen Affection zu. Der von Rosenthal angegebene Unterschied, dass die Schmerzen zumeist nicht oberflächlich und an die proximalen Abschnitte der Extremitäten localisirt werden, während bei Leprösen der Schmerz oberflächlicher und mehr an den distalen Abschnitten sitzt, gilt wohl für viele Fälle, ist aber kein allgemein giltiges Kriterium. Ist den Nervenveränderungen das Auftreten einer maculösen Hauteruption vorangegangen, so ist von vornherein Lepra wahrscheinlicher, da bei letzterer Hautflecken im Krankheitsbeginne so häufig sind, dass Hansen und Looft von Lepra maculoanaesthetica sprechen. Jedoch können nach Zambaco, v. Düring, Laehr u. a. diese maculösen Hautefflorescenzen im Krankheitsbeginne der Lepra auch fehlen (selten!). Initiale Fieberbewegungen sind bei Lepra recht gewöhnlich, fehlen aber bei Syringomyelie.

Was die Muskelveränderungen anbelangt, so wäre vorerst zu bemerken, dass bei Lepra stets Atrophie und Parese der Musculatur Hand in Hand gehen und totale Lähmungen von noch leidlich gut erhaltenen Muskeln fehlen: es sind vielmehr die bereits deutlich atrophischen Muskeln noch relativ gut activ functionsfähig (Laehr). Bei Syringomyelie ist Parese in anscheinend gut entwickelten Muskeln, namentlich an den unteren Extremitäten, nicht selten.

Ein ziemlich auffälliger Contrast besteht bei beiden Krankheiten bezüglich der Betheiligung der Gesichts-, Kau- und Schlundmusculatur. Die Lepra erfasst in relativ frühen Stadien das gesammte Gebiet des Facialis und betrifft besonders oft frühzeitig den Orbicularis oculi (Bergmann, Hansen, Kondriavsky, Laehr). Die Lähmung ist zumeist eine atrophische und recht oft doppelseitig; in diesem Falle kommt es zu dem schon Daniellsen und Böck bekannten specifischen Gesichtsausdrucke („Maske der anästhetischen Lepra" — Kalindero-Marinesco). Bei Syringomyelie hingegen ist Facialislähmung nur höchst selten ein Frühsymptom, betrifft dann fast immer nur den Mundfacialis, ist in der Regel nicht atrophischer Natur und wurde bisher noch nicht doppelseitig beobachtet. Die Facialisparese bei Syringomyelie ist fast stets von einer mehr minder deutlich markirten motorischen Hemiplegie begleitet, während dies bei Morphaea nicht der Fall ist. Andererseits kommt der Lepra nicht das Bild der halbseitigen Bulbärlähmung zu, wie man es so oft bei der Syringobulbie sieht. Hemiatrophia linguae, Gaumensegel-Larynxlähmungen sind also Symptome, welche mit grosser Sicherheit für den centralen Process sprechen. Bei Lepra kommen ja auch Veränderungen in der Rachenhöhle und im Kehlkopfe vor, sie sind aber sehr charakteristischer specifischer Natur und nicht einfache Lähmungen.

Auch ist die Vertheilung, respective Localisation der Muskelatrophien an den Extremitäten bisweilen recht bezeichnend. Bei Lepra localisirt sich der Muskelschwund vorwiegend an den distalen Abschnitten der

oberen und unteren Extremitäten, ist also elective Natur (Laehr). Die proximal gelegenen Muskelgruppen und die Stammmusculatur bleiben von der Erkrankung frei oder werden in erheblich geringerem Masse von der Atrophie betroffen als die distal liegenden. Ein primärer Beginn der Atrophie an der Schultergürtelmusculatur, wie er bei der humero-scapularen Form der Syringomyelie nicht selten ist, gehört also bei Lepra zweifellos zu den Raritäten. Ich glaube, einen solchen Fall bei Professor v. Düring in Constantinopel gesehen zu haben, jedoch habe ich denselben nicht genauer untersuchen können. Eine solche Multiplicität der Muskelatrophie bei Verschontbleiben der dazwischen liegenden Muskelgruppen des Schultergürtels, Rumpfes und Beckengürtels kommt der Syringomyelie nicht zu, ebensowenig die frühzeitige Lähmung bestimmter Muskelgruppen (der Peronei) an den unteren Extremitäten.

Das alleinige Befallensein einer oberen Extremität mit ausgedehntem Muskelschwunde an derselben ist allerdings bei Lepra recht selten (Zambaco, Laehr) und bei Syringomyelie häufig, jedoch ist eine gleichzeitige Parese des gleichseitigen Beines (ohne Muskelschwund) ein Symptom, das nur der spinalen Höhlenbildung zuzurechnen ist. Rigiditäten, wie sie bei der letzteren Affection so oft zur Beobachtung gelangen, gehören nicht zum Bilde der Lepra, ebensowenig Spasmen, während dieselben bei Syringomyelie nicht selten in erheblicher Weise sowohl als locale Crampi als auch als generalisirte tonische Krämpfe in den Vordergrund treten.

Differiren so die Muskelaffectionen bei Lepra und Syringomyelie in mehreren Punkten nicht unerheblich, so stimmen sie doch auch wieder in anderen überein. So in Bezug auf das elektrische Verhalten, welches alle Variationen von der normalen Reaction bis zur fehlenden oder completen Entartungsreaction in vereinzelten Muskeln aufweisen kann (Jakoby, F. Schultze, v. Sass, Brasch). Auch fibrilläre Zuckungen kommen beiden Affectionen zu, der Lepra ziemlich selten (Habel, v. Sass, Laehr), aber auch nach meinen Erfahrungen bei Syringomyelie keineswegs immer häufig.

Was den Schwund der kleinen Handmuskeln und die Contracturen sowie die eigenthümlichen Handstellungen anbelangt, sei ausdrücklich betont, dass bisher alle bei Syringomyelie beobachteten Handstellungen auch schon bei Lepra gesehen wurden: Klauenhand, Affenhand, Predigerhand sind auch bei Lepra beschrieben. Auch sind ähnlich wie bei Syringomyelie bei dem Aussatze fixirte Spitzfuss- und Klumpfussstellung zur Beobachtung gelangt.

Bei beiden Affectionen scheint das vom Radialis versorgte Muskelgebiet schwerer und erheblich seltener zu erkranken als das vom Nervus ulnaris und medianus versorgte.

Da bei Lepra Lähmung ohne Atrophie fast nie zur Beobachtung gelangt, bei cervicaler und dorsaler Syringomyelie aber regelmässig der Seitenstrang afficirt und dadurch eine Parese des gleichseitigen Beines hervorgerufen wird, ist der Gang bei Lepra und Syringomyelie oft wesentlich verschieden. Wir haben an anderer Stelle des Buches uns eingehend über die Gangformen bei Syringomyelie geäussert und hervorgehoben, dass der Gang besonders oft spastisch-paretisch, seltener

ataktisch ist. Die Leprösen weisen wieder oft (Bergmann, v. Düring, Laehr) eine Gangform auf, welche durch frühzeitiges Ergriffensein der Peronealmusculatur bedingt ist und sich besonders oft bei Polyneuritiden verschiedener Natur vorfindet: Steppage. Ihr Gang ähnelt dem Paradeschritte. Wenn nun auch nach den neueren Untersuchungen bei Lepra Sklerose der Pyramidenseitenstrangbahnen sich entwickeln kann, so ist dieselbe doch offenbar nicht so schwer, dass sie zu spastischen Paresen führt.

Auch die Ataxie ist bei Lepra ein recht seltenes Vorkommnis, ob sie sich nun als statische (Romberg'sches Phänomen) oder als Bewegungsataxie äussert. Laehr hat sie nie bei seinen Kranken beobachtet, ich habe sie auch in keinem Falle von Lepra ausgebildet gesehen; Kaposi hebt stets in den Vorlesungen hervor, wie auffällig der Contrast zwischen oberflächlicher und tiefer Sensibilitätsstörung bei Lepra sei, wie selten

Fig. 32.



Hände eines Leprösen mit Contracturen, Muskelatrophien und Abschnürung einzelner Phalangen. Der Fall ist von Prof. v. Düring in Konstantinopel beobachtet worden, und die Photographie wurde mir freundlichst überlassen.

die Kranken bei zugemachten Augen schwanken, wie wenig ataktisch sie bei ihren Bewegungen seien. Auch Bergmann berichtet über gleiche Wahrnehmungen, ebenso Brasch und viele andere. Das nun schon öfters constatirte Vorkommnis von Hemiataxie bei einem Kranken mit dem Morvan'schen Symptomencomplexe wird für die Annahme einer Syringomyelie schwer in die Wagschale fallen.

Das Verhalten der Reflexe spielt bisweilen in der Differentialdiagnose eine bedeutsame Rolle. Bei Lepra ist nicht selten im Bereiche atrophischer Muskeln die Reflexerregbarkeit erheblich herabgesetzt, kann sogar bis zum Verluste der Sehnenphänomene fortschreiten. Aber es ist dieses Verhalten keineswegs in allen Fällen gleich. Es können die Sehnenreflexe vollkommen normal, in selteneren Fällen erheblich gesteigert sein. Diese Steigerung wurde besonders oft an den unteren Extremitäten festgestellt. So machen über lebhaftere Kniephänomene Mittheilung Bälz, Jeanselme, Laehr, Zambaco, v. Düring, Jakoby. Mitunter ist der Patellarreflex nur auf einer Seite gesteigert (Laehr), ähnlich wie wir dies so oft bei Syringomyelie sehen. Nur in vereinzelten Fällen ist

bisher Fussclonus nachgewiesen worden. Ich habe mehrmals bei Lepra Steigerung der Patellarreflexe, aber bisher keinen Fussclonus gesehen.

Erhöhung der Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten — auch bei Syringomyelie nicht besonders häufig — finde ich bisher bei Lepra nicht beschrieben.

Die Hautreflexe sind bei Syringomyelie im Bereiche der Sensibilitätsstörungen und Muskelerkrankungen oft erheblich alterirt. In dieser Beziehung scheint mir das Verhalten des Fusssohlenkitzelreflexes von ganz besonderer Wichtigkeit. Nach Laehr ist dieser Reflex bei Lepra fast regelmässig vollkommen erloschen und ist eine Reflexzuckung weder beim Streichen der Fusssohle, noch beim Stechen in dieselbe zu erzielen. Zieht man in Betracht, dass bei Syringomyelie zumeist der Fusssohlenreflex lebhaft, öfters auch das Babinski'sche Phänomen deutlich erkennbar ist, so werden wir dem Fehlen der Fusssohlenreflexe eine wesentliche differentialdiagnostische Bedeutung vindiciren müssen.

Die Schleimhautreflexe zeigen bei beiden Affectionen gewissermaassen ein gegensätzliches Verhalten. Die Gaumen- und Rachenreflexe sind nicht selten bei der Syringobulbie erloschen oder bedeutend herabgesetzt, auch wenn keine Combination mit Hysterie vorliegt. Laehr fand in allen seinen Fällen von Lepra hingegen die Würgreflexe erhalten. Der Conjunctivalreflex wiederum ist in den meisten Fällen uncomplicirter Syringomyelie nachweisbar, während er nach Laehr bei Lepra regelmässig und in sehr intensiver Weise beeinträchtigt ist. Ueber das Verhalten des von der Nasenschleimhaut auslösbaren Kitzelreflexes bei Lepra finde ich leider in der Literatur keine Angaben. Es wäre dessen systematische Prüfung mit Rücksicht auf die Befunde von Stricker, Jeanselme et Laurens (frühzeitiges Befallensein der Nasenschleimhaut bei Lepra) von grossem Werte.

Die Pupillarreflexe sind bei Lepra sehr häufig in den etwas vorgeschrittenen Stadien infolge von Irissynechien aufgehoben, bei uncomplicirter Syringomyelie normal.

Laehr hebt wohl mit Recht hervor, dass die Besonderheit der Lepra sich nicht in einzelnen Reflexstörungen, sondern viel eher in ihrer Verbreitung äussere. So sei der gleichzeitige Ausfall eines Reflexes an der Conjunctiva und der Fusssohle bei spinalen Erkrankungen höchst ungewöhnlich, finde sich aber nicht selten bei Leprösen.

Von den Symptomen auf dem Gebiete der sensiblen Sphäre kommen bei Lepra ausser den früher erwähnten initialen Schmerzen noch sensible Reizerscheinungen, und zwar Hyperästhesien der Haut, der Muskeln und Nerven auf Druck, zur Beobachtung. Diese gesteigerte Druckempfindlichkeit persistirt kürzere oder längere Zeit und macht einer völligen Anästhesie, respective Analgesie Platz; auch die Nerven hören dann auf, druckempfindlich zu sein. Bei spinalen Höhlenbildungen pflegen die Hyperästhesien weniger stark hervorzutreten.

Eine grössere Zahl von Arbeiten beschäftigt sich mit der Form, Art und Ausbreitung der leprösen Sensibilitätsstörung und mit ihrer Unterscheidung von Syringomyelie. Dass bei Lepra die Sensibilität ganz besonders leicht Schaden nimmt, war schon vor Jahrhunderten bekannt und wird auch jetzt noch in Lepraländern in aussatzverdächtigen

Fällen von der Bevölkerung bei vorhandenen Sensibilitätsdefecten der Fall zur Morphaea gerechnet.

Das Bild der leprösen Sensibilitätsstörung ist keineswegs stets das gleiche (cf. die Mittheilungen von F. Schultze, Jakoby, von Sass, Makral, Baude, Marestang, mir, Kalindero, Marinesco, Prus, Babinski, Thibièrge etc). Allen Fällen scheint der Contrast zwischen der Schädigung der oberflächlichen und tiefen Sensibilität gemeinsam zu sein. **Bei Lepra leiden in der Regel sämmtliche Qualitäten der oberflächlichen Sensibilität, in verschiedenen Fällen in wechselnder Intensität, während die tiefe Sensibilität (namentlich der Muskelsinn) zumeist auffallend wenig geschädigt erscheint.** Es besteht also auch bei Lepra eine Dissociation der Sensibilitätsstörungen in dem Sinne, dass oberflächliche und tiefe Sensibilität verschieden schwer im Verlaufe der Krankheit afficirt werden (dass bisweilen eine Beeinträchtigung der Lageempfindung vorkommt, hat Laehr vor kurzem gezeigt). In der Mehrzahl der Fälle von Lepra werden sämmtliche Qualitäten der oberflächlichen Empfindung gleich schwer geschädigt. In einzelnen Fällen aber tritt eine **weitere, mehr oder weniger ausgesprochene Dissociation der Empfindungsstörungen ein, welche die Orts-, Berührungs-, Schmerz- und Temperaturempfindung in den verschiedensten Combinationen betreffen.** So habe ich im Jahre 1892 nachgewiesen, dass bei Lepra mitunter die tactile Empfindlichkeit allein leidet, während die anderen sensiblen Qualitäten nicht alterirt sind („Apselaphesie" der Autoren): Kalindero-Marinesco haben später diesen Befund neuerlich erhoben, anscheinend ohne meine frühere Arbeit zu kennen.

Häufiger und wesentlich wichtiger ist das Auftreten einer isolirten Thermoanästhesie mit oder ohne Analgesie bei intacter oder wenig gestörter Berührungsempfindung. Zuerst wurden nur ganz vereinzelte derartige Fälle von Rosenbach, von Sass, Babinski, Thibièrge, Makral, Jakoby und mir beschrieben. Ich erbrachte den Nachweis, dass diese partielle Empfindungslähmung auch räumlich recht ausgedehnt sein kann; auch v. Düring hat eine solche Beobachtung beigebracht, in welcher die Arme und ein Theil des Rumpfes dissociirte Empfindungsstörungen darboten. Zumeist ist aber neben der partiellen Sensibilitätsstörung an anderen Körperstellen, auch unmittelbar in dieselben übergehend, eine Anästhesie oder Hypästhesie vorhanden. Scharfe Grenzen gibt es für diese Empfindungsstörungen nicht, welche alle Grade von der einfachen Andeutung derselben bis zur vollständigen Ausbildung zeigen können. Sie präsentiren nach Jeanselme den Typus der completen oder incompleten Dissociation.

Da unsere Kenntnisse über das Fortschreiten und die Begrenzung der Sensibilitätsstörungen bei Syringomyelie seit den mühsamen Untersuchungen Laehr's wesentliche Fortschritte gemacht haben, mussten vergleichende Studien betreffs der analogen Verhältnisse bei Lepra vorgenommen werden. In den letzten Jahren haben sich in dieser Frage namentlich Laehr, v. Düring, Jeanselme und Sterlin wesentliche Verdienste erworben.

Die Anästhesie beginnt nach Jeanselme an den distalen Abschnitten der Extremitäten. Ist sie mitunter im Beginne einseitig, so wird sie bald doppelseitig und zeichnet sich durch ein vollkommen symmetrisches Verhalten aus. Sie ist in späteren Stadien an allen vier Extremitäten nachweisbar, und die Erscheinungen prädominiren sogar häufig an den unteren Extremitäten. Bei der Ausbreitung der Sensibilitätsstörung entwickeln sich erst bandförmige Streifen, welche der Längsachse der Extremitäten parallel laufen, und erst später Sensibilitätsdefecte, welche ganze Gliedmassen erfassen („segmentär" im Sinne von Jeanselme). An den oberen Extremitäten erkrankt zuerst in der Regel der innere (cubitale) Rand in Form eines langen Streifens, an den unteren Extremitäten hingegen die Aussenseite. Die anästhetischen Zonen schreiten nicht bis zur Mittellinie vor. Zuerst erkranken stets die oberflächlicher gelegenen Gebilde (Haut) und erst später werden die tiefliegenden Extremitätenabschnitte von der Anästhesie und Analgesie befallen. Die Rumpfhaut wird erheblich seltener von Sensibilitätsstörungen betroffen als die Extremitäten. Die Grenzen der Empfindungsstörung schwanken.

v. Düring schliesst sich auf Grund seiner Beobachtungen den Ausführungen Jeanselme's fast vollkommen an.

Laehr betont, dass neben den bei Lepra über die ganze Körperhaut verstreuten anästhetischen Narben und Flecken auch mehr oder minder dissociirte Anästhesien in scheinbar nicht veränderten Hautgebieten an den Extremitäten, am Kopfe und auch am Rumpfe angetroffen werden. Auch nach seinen Untersuchungen sind die Anästhesien in der Regel an den distalen Theilen der Arme und Beine am intensivsten und ausgebreitetsten. Beim Fortschreiten entspricht ihre Ausdehnung öfters der „Handschuhform", respective „Strumpfform", ohne aber eine scharfe Abgrenzung gegenüber der gesunden Haut erkennen zu lassen. Neben dieser diffusen und gliedweisen Verbreitung fand Laehr bei einer Reihe von Kranken auch ein Vorwiegen der Hypästhesie in bestimmten Nervengebieten, in erster Linie in dem des Ulnaris und Cutaneus brachii internus.

Diese Form und Ausbreitung der Empfindungsstörung entsprechen nach Laehr am ehesten den Hypästhesien bei Polyneuritiden anderer Natur und gleichen nicht den Gefühlsalterationen radiculärer Natur. Bei letzteren findet man nämlich in den Fällen mit bandförmigen Sensibilitätsdefecten an den oberen Extremitäten ein Uebergreifen auf den Rumpf bis zur Mittellinie hin. Auch bei leprösen Erkrankungen in der Sacralgegend entspricht der Sensibilitätsausfall keineswegs der Verbreitung von Rückenmarkssegmenten.

Da nun die Sensibilitätsdefecte bei Syringomyelie recht häufig sich mit Linien begrenzen, welche man von Spinalläsionen her kennt, so wäre damit ein recht bedeutsamer Unterschied gegenüber den Empfindungsstörungen bei Lepra gegeben.

Ich habe aber an anderer Stelle mitgetheilt, dass nach einigen seltenen Befunden, welche unter allen Cautelen erhoben wurden, dennoch bei Syringomyelie auch gliedweises Auftreten von Sensibilitätsstörungen vorkommt. In diesen Fällen ist dann die Unterscheidung zwischen beiden Krankheiten nach der Ausbreitung der Empfindungsstörung eine

höchst prekäre, wenn nicht eine weitere Anomalie von wesentlicher Wichtigkeit vorhanden ist: Gefühlsabstumpfung am äusseren Ohre (Laehr) und Hypästhesie in der Umgebung des Auges. Wird bei Syringomyelie das Trigeminusgebiet erfasst, so geht die Störung, wie andernorts geschildert, in wesentlich anderer Weise vor sich, betrifft am Kopfe und im Gesichte grosse zusammenhängende Hautstrecken und nicht einzelne Flecke. Die Sensibilitätsstörung ist bei Syringomyelie zumeist unsymmetrisch im Gegensatze zur symmetrischen bei Lepra (Jeanselme).

Aus diesen Befunden geht hervor, dass bei den Sensibilitätsstörungen der Lepra das entscheidende Moment die Multiplicität der Läsionen und nicht die Art der Gefühlsanomalie darstellt.

Es differiren nicht bloss die sensiblen Erscheinungen im Bereiche des Kopfes bei beiden Affectionen in ganz erheblichem Maasse, sondern auch die Symptome im Bereiche der motorischen Sphäre. Wir haben bei Besprechung der bulbären Symptome der Syringomyelie betont, dass die Kau- und Schlingmusculatur wie die Larynxmusculatur häufig paretisch werden. Auch der Mundfacialis ist nicht selten auf einer Seite paretisch, sehr selten der ganze Facialis. Nie findet man aber bei Syringobulbie eine primäre Lähmung des Orbicularis oculi oder eine doppelseitige complete Facialislähmung, wie so oft bei Lepra. Nie findet man weiters bei Facialislähmung und sensiblen und motorischen Lähmungserscheinungen an den Extremitäten die Bulbärnerven (Glossopharyngeus, Vagus, Accessorius, Hypoglossus) vollkommen frei, während dies doch bei Lepra öfters der Fall ist.

Sympathicuslähmungen, bei Syringomyelie recht häufig, wurden in recht seltenen Fällen auch bei Lepra beobachtet (Zambaco, v. Düring), können also keinen bestimmten Anhaltspunkt für die Diagnose liefern.

Verdickungen der Nervenstämme wurden schon seit vielen Jahren als besonders wertvolles Symptom der Lepra betrachtet. Da bei unzweifelhafter Syringomyelie auch schon mehrmals nach langwierigen Entzündungsprocessen Auftreibungen einzelner Nervenstämme beobachtet wurden, schien der Wert dieser bei Lepra ziemlich constanten Erscheinung wesentlich vermindert, wenn nicht eine Verdickung von Nerven sehr häufig bei Lepra gefunden worden wäre, die bei Syringomyelie fehlt: die Verdickung des Nervus auricularis magnus und des Nervus tibialis anticus. Baelz machte auf die constante Dickenzunahme des Nervus auricularis magnus aufmerksam, welche in 90% aller Leprafälle vorkomme, sehr erheblich (bis zu Bleistiftdicke) werden könne und bei allen anderen Krankheiten fehle. Glück, v. Düring, Laehr u. a. bestätigten die Wichtigkeit dieses Symptomes. Laehr spricht mit Recht die Ansicht aus, dass gerade das multiple Auftreten aufgetriebener Nerven eine Eigenart der Nervenlepra darstelle und dass nur wesentliche Verdickungen der Nerven für die Diagnose in Betracht kämen, da bei unwesentlichen auch vielfach die Individualität des Untersuchenden zu sehr in den Vordergrund trete. Nach meiner Ansicht dürften die nur an einigen Hautnerven constatirten Verdickungen für die Diagnose „Lepra" ausreichen, da die Intumescirungen dieser Nerven weder der Syringo-

myelie noch der Lues zukommen. Die verdickten Nerven können excessiv druckempfindlich sein, in den späteren Krankheitsstadien sind sie es aber nicht mehr. Auch das von Looft beobachtete, ziemlich rasche Weiterkriechen der Verdickung gegen die centraleren Nervenstämme hin könnte für die Diagnose der Lepra in Betracht kommen.

Das Vorhandensein von Augenveränderungen kann die Diagnose an die Hand geben. Bei den verschiedenen Formen der Lepra wurde in den verschiedensten Ländern ein auffällig häufiges Befallensein der Augen constatirt. Man kann wohl nach den Mittheilungen der Autoren behaupten, dass etwa in der Hälfte der Fälle von Lepra, wenn nicht sogar in einem höheren Percentsatze, sich Cornea-Infiltrationen oder Wucherungen und Zerstörungen im Bulbus entwickeln. Vergleicht man damit die Seltenheit der Augapfelläsionen bei Syringomyelie (einmal Vereiterung des Bulbus nach Keratitis neuroparalytica in einer mir von Bernstein mitgetheilten Beobachtung), so wird der Contrast recht auffallen.

Auf ein weiteres interessantes Symptom haben v. Düring und Frantas aufmerksam gemacht: Diese Autoren fanden 10mal unter 25 Fällen von Lepra am Auge Veränderungen chorio-retinitischer Natur, allerdings letztere manchmal nur geringfügig und schwer zu constatiren. Die Veränderungen sind specifischer Natur und in ausgesprochenen Fällen recht charakteristisch. Professor v. Düring war so freundlich, mir während eines Aufenthaltes in Constantinopel einen solchen Fall zu demonstriren. Auch Bistis bestätigt diese Befunde. Ich habe nun im Laufe der letzten Jahre eine stattliche Zahl von Syringomyeliefällen von specialistischer Seite (Wintersteiner, Kunn, Klinik Schnabel) untersuchen lassen, ohne dass in einem einzigen Falle solche Veränderungen hätten festgestellt werden können. Dieselben scheinen also sehr wichtiger Natur zu sein.

Wir kommen nun zur Besprechung der so wichtigen trophischen Störungen von Seite der Knochen, Gelenke und der Haut.

Das Auftreten einer erheblicheren Skoliose oder Kyphoskoliose im Verlaufe einer Lepra ist bisher nicht beschrieben. Wir wollen aber hervorheben, dass bei der enormen Häufigkeit dieser Verbildungen der Wirbelsäule nur schwerere Fälle, in welchen sicher eine Entwicklung der Verkrümmung nach Krankheitsbeginn stattgefunden hat, für die Differentialdiagnose, respective für die Diagnose der Syringomyelie heranzuziehen wären.

Bezüglich des „Thorax en bateau“ stehen umfangreichere Nachuntersuchungen bei Lepra noch aus und lässt sich daher noch nicht mit Bestimmtheit sagen, ob diese Thoraxverbildung nur der Syringomyelie zukommt.

Arthropathien grösserer Gelenke, welche den bei Tabes und Syringomyelie beobachteten gleichen, scheinen bei Lepra erst in wenigen Fällen gesehen worden zu sein (v. Düring, Heiberg, Hansen, Looft). Bisweilen scheinen allerdings die Gelenkserkrankungen sich anders zu verhalten und unter Schmerzen zu verlaufen (Bergmann), aber auch ein solches Verhalten würde nicht absolut gegen Syringomyelie sprechen.

Spontanfracturen grösserer Knochen, bei Syringomyelie nunmehr ziemlich oft beobachtet, scheinen der Lepra nicht zuzukommen,

wohl aber sind recht oft Fracturen der Phalangen vorhanden. Mit oder ohne Intumescenz der Finger kommt es nach den Darlegungen von Marinesco-Kalindero zu Spontanfracturen der ähnlich wie bei Osteomalacie erweichten Phalangen (Baelz, Bergmann). Allmählich wird der Knochen ohne Durchbruch der Haut resorbirt. Letztere wird nach und nach für den Inhalt zu gross und bildet einen schlaffen Sack, in welchem noch Knochenstückchen nachgewiesen werden können. Die Finger weichen nun in ihrer Richtung, jedes Haltes bar, seitlich ab. Recht oft kommt es dann zu einer eigenthümlichen Handbildung, der „Patte d'ours" von Leloir. Die Hand trägt nur kleine Stummeln, welche die veränderten Finger darstellen, an ihrer Basis eine narbige Einschnürung tragen, oft seitlich deviirt und an ihren Enden mit stark gekrümmten, klauenförmigen Nägeln armirt sind. Diese Handform soll der Lepra allein zukommen (Kalindero-Marinesco). Ich sah aber eine ganz ähnliche Form („Bärentatzenform") der Hand auch in einem Falle, in welchem das Secret von Geschwüren oft vergeblich auf Leprabacillen untersucht wurde und auch andere Symptome für Syringomyelie sprachen; der Fall wurde von mir auch Collegen Laehr demonstrirt. Letzterer erwähnt auch, dass er in einem mit Goldscheider beobachteten Falle eine derartige Verbildung der Hand beobachtet habe. Ein anderer Fall von Syringomyelie mit Schwund der Grundphalange des Daumens ist in Fig. 33 abgebildet. In noch späteren Stadien verschwinden auch die Nägel, und es sieht so aus, wie wenn die Endglieder der Finger amputirt worden wären, jedoch fehlt jede Narbe (Baelz).

Fig. 33



Hand eines Kranken mit Syringomyelie (Typus Morvan). Ganz atypische Art der Verunstaltung des Daumens nach Art der Lepra. Sehr häufige Untersuchungen des Secretes der Wunden an der Hand auf Leprabacillen blieben erfolglos. Auch das sonstige klinische Verhalten stellte eine Syringomyelie sicher.

Partielle Makrosomien (Hand, Fuss) können der einen wie der anderen Affection zukommen; sie sind bei Lepra länger gekannt als bei Syringomyelie.

Kalindero meint, dass excessive Verbildungen der Finger oder completer Verlust derselben für Lepra spreche. Nach meinen Erfahrungen ist dieses Moment nicht von entscheidendem Werte gegenüber den Fingerveränderungen bei Syringomyelie.

Wie aus den vorhergehenden Darlegungen ersichtlich, sind bisher recht wenige Merkmale bekannt, welche als durchgreifende Unterschiede zwischen Lepra und Syringomyelie zu gelten haben, und es wird der Wert dieser Symptome noch erheblich durch den Umstand eingeschränkt, dass die meisten dieser Symptome (mit Ausnahme der Facialisparese) zu den selteneren Erscheinungen bei der einen oder anderen Affection gehören. Unter diesen Umständen verdienen die Veränderungen, welche sich an der Haut und dem Unterhautzellgewebe abspielen, vollste Berücksichtigung.

Typische Fälle von Lepra mit dem Auftreten von Knotenbildungen bieten überhaupt, wie alle Autoren übereinstimmend sich äussern, keine diagnostischen Schwierigkeiten; es handelt sich nur um atypische Formen, wenn die Differentialdiagnose zwischen Syringomyelie und Lepra schwankt. Wir haben bei Besprechung der Hautveränderungen bei Syringomyelie den Nachweis erbracht, wie mannigfach sich dieselben gestalten können; nichtsdestoweniger gibt es einige cutane Alterationen, welche nur der Lepra eigenthümlich sind. Typische Hauteffloreseenzen kommen wohl in der ungeheueren Mehrheit der Fälle zur Beobachtung, wenn die Dauer der letzteren auf Jahre ausgedehnt wird; leider kann oft eine so lange Beobachtung nicht durchgeführt werden.

Abgesehen von den Knotenbildungen kommt es bei Lepra recht häufig im Krankheitsverlaufe zum Ausbruche von Blaseneruptionen („Pemphigus leprosus"), welche in verschiedenen Krankheitsperioden auftreten, über den ganzen Körper regellos verstreut sind und oft beträchtliche (bis walnussgrosse) Entwicklung erreichen; ihr Auftreten ist von schwerer Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens und beträchtlicher Temperatursteigerung begleitet. Bei der Syringomyelie sind Blasenbildungen auch nicht selten, localisiren sich aber stets an den distalen Abschnitten der Extremitäten und erreichen nach meinen Erfahrungen wie nach den Mittheilungen der Literatur keine erheblichere als höchstens Bohnengrösse. Ihre Entstehung ist von keinen Allgemeinerscheinungen, namentlich nicht von Fieber begleitet. Von grösserer Wichtigkeit als die Grösse ist der Modus der Abheilung der Blasen. Bei Syringomyelie trocknen die rasch aufgeschossenen Blasen zumeist bald wieder ein, nach einiger Zeit ist an der Stelle, an welcher die Blasen gesessen waren, keine Veränderung mehr wahrzunehmen, oder es ist eine flache, nicht auffallend pigmentirte oder pigmentlose Narbe zurückgeblieben. Bei der Lepra hingegen geht der locale Ausheilungsprocess stets mit Bildung einer schneeweissen, also äusserst pigmentarmen, oft recht zarten Narbe einher, welche noch Jahre nach der stattgehabten Blaseneruption deutlich zu erkennen ist. Die Umgebung dieser Narben kann dunkel pigmentirt sein. Die Narbe selbst lässt deutlich eine Abstumpfung der cutanen Sensibilität, namentlich für Temperaturen, erkennen.

Die Entwicklung von Narbenkeloiden und hypertrophischen Narben ist bei Syringomyelie nicht ungewöhnlich, fehlt aber bei Lepra (Bergmann).

Findet sich auch bisweilen bei Syringomyelie Alopecia areata, so sind nach den bisherigen Angaben und meinen Erfahrungen Augenbrauen und Cilien von dieser Affection nicht befallen worden, während über Ausfall der Cilien und Augenbrauen bei Lepra (Kalindero-Marinesco, Laehr, Baelz) oft berichtet wird.

Anomalien der Schweisssecretion kommen beiden Erkrankungen zu, nur der Lepra aber der von manchen Autoren hervorgehobene Verlust der Schweissabsonderung an circumscripten Hautbezirken, welche nicht erhebliche Ausdehnung einnehmen. Daneben aber können auch Schweissanomalien in grösseren Territorien vorhanden sein.

Vitiligo ist bei Lepra ein häufiges Vorkommnis, findet sich aber dann recht häufig am Rumpfe (Blaschko) und es bestehen Sensibilitäts-

störungen im Bereiche der verfärbten Hautstellen. Der Vitiligo bei Syringomyelie ist an den Extremitäten ausgesprochen.

Die Entwicklung eines Mal perforant ist bei Lepra wesentlich häufiger und findet sich bei Syringomyelie nur in Fällen, welche durch Sensibilitätsdefecte und Muskelatrophien ihren lumbo-sacralen Sitz verrathen.

Von entscheidender Bedeutung ist der positive Nachweis der Leprabacillen. Jedoch muss hervorgehoben werden, dass auch in zweifellosen Fällen von Lepra nervorum ein Bacillenbefund durch Jahre hindurch vollkommen fehlen kann, und zwar gerade in Fällen, welche sonst differentialdiagnostische Schwierigkeiten machen. In jedem zweifelhaften Falle ist das Nasensecret einer genauen bakteriologischen Untersuchung zu unterziehen, da nach dem Ergebnisse der Studien Sticker's, Jeanselme's u. a. die Lepra gerade die Nasenschleimhaut in frühen Krankheitsstadien erfasst. Auch in dem Blaseninhalte von Vesicatorblasen wurde zu wiederholtenmalen ein positiver Befund erhoben, erheblich seltener im Blute. Bisweilen wurde auch ein Stück eines verdickten Hautnerven behufs mikroskopischer Durchforschung exstirpirt, da gerade in den peripheren Nervenstämmen leicht Bacillen nachgewiesen werden können. Die Frage nach etwa vorhandener Lepra ist also so zu beantworten, dass beim negativen Ergebnisse der eben erörterten Untersuchungen Lepra nicht auszuschliessen, bei positivem aber Morphaea unbedingt anzunehmen ist. Schliesslich sei noch erwähnt, dass Störungen von Seite der Blase und des Mastdarmes bei Lepra vollkommen mangeln, ebenso wie Nystagmus.

Unter Berücksichtigung aller dieser Momente wird es in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle gelingen, die Diagnose in der einen oder anderen Hinsicht zu stellen. Nur in einem relativ kleinen Bruchtheile der Fälle wird die Diagnose zweifelhaft bleiben, aber auch bei längerer Beobachtungsdauer wohl fast immer gestellt werden können. Bisweilen ist die Erkennung des Grundleidens sehr schwer, und ich gestehe, dass ich bei einem Falle durch Monate hindurch geschwankt habe, welchem Krankheitsprocesse er zuzuzählen sei. Stets werden in fraglichen Fällen Symptome, welche sich nur durch multiple Veränderungen des Nervensystems erklären lassen, am ehesten für Lepra und dann erst für Complicationen bei Syringomyelie sprechen. So wird die Entwicklung des Morvan'schen Symptomencomplexes an allen vier Extremitäten, wie Jeanselme mit Recht annimmt, Lepra vermuthen lassen.

Verlauf.

Wir haben bereits bei der Besprechung der einzelnen Formen des wechselvollen Beginnes der Erkrankung gedacht, es wird ja gerade durch den verschiedenen Anfang das Symptomenbild mannigfach, so dass nur einzelne Züge den inneren Zusammenhang erkennen lassen.

Am häufigsten dürfte der Beginn ganz allmählich durch subjective Störungen der Sensibilität, insbesondere durch Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes und durch reissende, heftige Schmerzen in den Extremitäten eingeleitet sein. Dieses Stadium kann durch Jahre mit

zeitweiligen Remissionen hindurch bestehen, bis anderweitige Symptome, namentlich sensible Ausfallserscheinungen, hinzutreten. In anderen Fällen treten die sensiblen Reizungserscheinungen mehr in den Hintergrund und werden die durch den Ausfall der Motilität einzelner Muskelgruppen bedingten motorischen Störungen sehr auffallend. In wieder anderen Fällen sind es zuerst trophische Störungen, welche den Kranken überhaupt erst auf sein Leiden aufmerksam machen. Bald betreffen die trophischen Störungen die Knochen, und dann sind es die Spontanfracturen, welche die Spinalerkrankung verrathen, oder es sind Gelenksveränderungen als Frühsymptome vorhanden, bald sind es aber die Hautstörungen (Blasenbildungen, Verdickungen, Entzündungen), deren Bestand zu weiteren Nachforschungen anspornt. Hie und da begann die Affection mit Blasenstörungen, manchmal mit Bulbärerscheinungen. Ueber den acuten Beginn werden wir später sprechen.

Der Krankheitsprocess verhält sich nun in seinem weiteren Verlaufe je nach dem Grundleiden sehr verschieden. Grössere Tumorbildung im Rückenmarke mit centralem Zerfalle, das Auftreten von echten Gliomen (nicht Gliosen) mit oder ohne Höhlenbildung, setzt dem Leben in der Regel innerhalb der ersten zwei Jahre nach dem Auftreten der ersten Anzeichen ein Ende; selten zieht sich der Process durch längere Zeit hin. Länger als 5—6 Jahre dürfte eine echte Gliomatose mit oder ohne Höhlenbildung kaum je dauern. Bei der Geschwulstbildung zeigt sich bereits im Krankheitsbilde das raschere Vorwärtsschreiten des anatomischen Processes. Die Muskelatrophie verläuft rapider, aus motorischen Paresen werden bald complete Paralysen, die sensiblen Reizungserscheinungen sind heftiger, die sensiblen Lähmungen breiten sich schneller aus, Blasen-Mastdarmstörungen, bedrohliche Bulbärerscheinungen sind bald vorhanden.

Ganz anders verläuft die (nicht mit Tumoren zusammenhängende) Syringomyelie. Sie zeichnet sich durch ihren eminent chronischen Verlauf aus. Man kann in Fällen dieser Art Manifestationen des Leidens noch auf 30—40 Jahre und länger zurückverfolgen. So ist besonders ein von Charcot beschriebener Fall bekannt, der durch seine eigenartigen Symptome schon Duchenne aufgefallen war, und ist bei vielen anderen Beobachtungen, bei welchen die Krankheit erst im hohen Alter entdeckt wurde, der Beginn des Leidens schon in der Jugend constatirt worden (Sokoloff, Marinesco, Hammer, eigene Beobachtungen). Dejerine erwähnt, dass in einem seiner Fälle vor 50 Jahren die Muskelatrophien begonnen hatten. Die Syringomyelie ist also zumeist eine quoad vitam eminent gutartige Erkrankung, besonders wenn sie sich auf das untere Hals- und obere Brustmark beschränkt. Wenn sie sich nach abwärts in das Lumbal- und Sacralmark fortsetzt, ist die Prognose weniger gut, weil dann leicht Blasenstörungen auftreten können, welche durch consecutive Cystitis und Pyelonephritis dem Leben der Kranken ein Ende bereiten. Ebenso verschlimmert sich die Prognose, wenn Bulbäraffectionen hinzutreten.

Es muss aber den öfters in der Literatur gemachten Behauptungen entgegen festgestellt werden, dass nach meinen Erfahrungen, wie nach den der Literatur die nicht mit Tumoren verbundene Syringobulbie recht wohl mit langem Fortbestande des Lebens verbunden sein kann. Unter allen subacut und chronisch verlaufenden Bulbärerkran-

kungen dürfte noch die (nicht mit Tumorbildung verbundene) Syringobulbie die für die Lebensdauer prognostisch günstigste sein. Selbst die bei Syringobulbie so häufige Destruction eines Vaguskernes scheint, wenn sie allmählich erfolgt und Complicationen fehlen, relativ gut ertragen zu werden. Ich habe noch keinen uncomplicirten Fall von Syringobulbie infolge der Bulbärerkrankung allein zugrunde gehen gesehen. In der ersten Auflage dieses Buches habe ich eines Kranken Erwähnung gethan, bei welchem ausgedehnte Bulbärerscheinungen seit mindestens 6 Jahre bestanden. Seither sind sechs weitere Jahre vergangen. Der Kranke lebt noch, geht umher und fühlt sich relativ wohl, trotzdem ausgedehnte Syringobulbie seit mindestens zwölf Jahren besteht! Und solche Fälle sind nach meinen Erfahrungen nicht die Ausnahmen. Findet man ja merkwürdigerweise auffallend oft die bulbären Symptome zufällig, und diese haben die Kranken so wenig belästigt, dass sie gar nichts von der Existenz solcher Störungen merkten, bis das Examen sie darauf aufmerksam machte. Fälle, wie die F. Schultze's oder Lamacq's, in welchen unter bulbären Symptomen plötzlich Exitus erfolgte, sind relativ selten.

Besteht aber eine Complication mit einem anderen Krankheitsprocesse: progressiver Paralyse, Lues des Hirnes und Rückenmarkes, Tabes, Tumor, Hydrocephalus, so wird dadurch die Prognose auch der Bulbäraffection weit ernster. Eine leichte, intercurrente, fieberhafte Affection kann dann deletär wirken, besonders wenn Hydrocephalus besteht, wie ich zweimal selbst beobachtet habe.

Ueberhaupt sind fieberhafte Processe oft von auffallenden Verschlimmerungen des Krankheitsbildes gefolgt (cf. Dejerine-Mirallié). Typhen und Pneumonien und andere acute Infectionskrankheiten hinterlassen eine sehr erhebliche Verschlechterung der nervösen Symptome. Im Verlaufe dieser Krankheiten ist das Mortalitätspercent ein höheres als bei gesunden Menschen.

Relativ oft ist durch eine begleitende Phthise der Tod bedingt. Die häufige Erkrankung an Tuberculose ist wohl durch den langen Aufenthalt in den Spitälern bedingt, denn bei den anderen Fällen von Syringomyelie ist Tuberculose nicht auffallend häufig.

Septische Allgemeinerkrankungen, ausgehend von einer Phlegmone, einem Panaritium oder einer Gelenksvereiterung, sind gerade keine seltenen Endausgänge. Bei der Häufigkeit dieser Complicationen aber muss man hervorheben, dass eigentlich dieser Ausgang sich nicht so oft ereignet, als man erwarten dürfte, und es muss Sokoloff beigestimmt werden, welcher behauptet, dass die schweren chirurgischen Complicationen der Syringomyelie im grossen und ganzen recht günstig verlaufen.

Blasenstörungen mit consecutiven Erkrankungen des uropoëtischen Systemes, Nephrolithiasis, sind sehr wichtige und prognostisch bedeutungsvolle Complicationen. Auffallend selten hingegen ist ein ausgedehnter Decubitus die unmittelbare Todesursache.

Zwei Punkte verdienen bei Besprechung des Verlaufes noch ganz besondere Berücksichtigung. Der eine betrifft die anfallsweise Verschlimmerung der Fälle. Wir hatten bereits erwähnt, dass H. Fr. Müller dieselben besonders bei Besprechung der Bulbärsymptome betont hat. Schon früheren Beobachtern, nament-

lich Bruhl, war diese rapide, apoplektiforme Verschlimmerung der Krankheitserscheinungen bekannt, jedoch nicht für die Entstehung der Bulbärlähmungen hervorgehoben worden. Durchblickt man die Literatur, so findet man in vielen Krankengeschichten, oft unter besonderer Hervorhebung, diese rapide, bisweilen in mehreren Stunden verlaufende Zunahme von motorischen oder sensiblen Lähmungserscheinungen verzeichnet (cf. u. a. Raymond, Patrick, Weigel, Horst, v. Sölder, Renzi, Lenhossek, Berndt). Ich habe sie selbst zu wiederholtenmalen bei meinen Kranken gesehen, respective wurde mir über dieselben berichtet. Aus der Gesammtheit der Beobachtungen resultirt, dass die (auch ohne mächtigere Tumorbildung einhergehende) Syringomyelie bei jedem beliebigen Höhensitze der Erkrankung vom Bulbus medullae an bis zum caudalen Ende der Medulla spinalis zu apoplektiformen Attaquen prädisponirt, welche sowohl als initiale Phänomene imponiren als auch in jedem späteren Stadium den Kranken überraschen können. Die den Attaquen folgenden Lähmungserscheinungen haben oft den Charakter der bulbären oder spinalen Hemiplegie und bilden sich häufig, allerdings zumeist nicht vollständig, zurück. Der Exitus wird durch diese Anfälle auch bei bulbärem Sitze nur ausnahmsweise herbeigeführt; die denselben oft nachfolgenden Blasen-Mastdarmstörungen gehen häufiger zurück.

Bruhl spricht als Ursache dieser Anfälle Hämorrhagien in das neugebildete Gewebe an, in manchen Fällen soll nach demselben Autor ein derartiger Anfall durch eine Veränderung der Spannungsverhältnisse der Flüssigkeit zustande kommen. Ich glaube, dass wohl beide Momente in Betracht kommen können, zumal man ja recht oft bei Durchsicht anatomischer Präparate Reste ziemlich bedeutender Blutungen findet, während man für manche Fälle Circulationsstörungen, eventuell acut auftretendes Oedem der Rückenmarkssubstanz als anatomisches Substrat für die plötzliche Verschlimmerung betrachten kann; für die Entstehung dieser Anfälle auf Basis einer Blutung spricht auch der Umstand, dass analog den traumatischen Rückenmarksblutungen oft eine Rückbildung in den klinischen Erscheinungen beobachtet wird.

Der andere Punkt betrifft die Schwankungen in dem Symptomenbilde. Wichmann hat seinerzeit auf diesen Umstand ganz besonderen Wert gelegt und erklärt, dass nach den Anschauungen von Renz in dem häufig auftretenden Wechsel der Erscheinungen ein unterscheidendes Merkmal der intramedullären Geschwülste gegenüber den extramedullären gegeben sei. Ich kann nach eigenen Beobachtungen diesem Symptome eine entscheidende diagnostische Bedeutung nicht vindiciren, da ich auch bei extramedullären Tumoren Schwankungen in den Symptomen und bedeutende Remissionen gesehen habe. Wir müssen auch betonen, dass die Remissionen auch bei Syringomyelien ohne Tumoren nicht sehr viel seltener vorzukommen scheinen als bei den Geschwulstbildungen des Rückenmarkes selbst. Die Häufigkeit dieses Vorkommnisses, der mitunter ganz ausserordentliche Grad der Rückgänge sind jedenfalls höchst bemerkenswert. Es können nicht nur Bulbärsymptome, Blasen-Mastdarmstörungen rückgängig werden, sondern auch die Sensibilitätsstörungen sich sehr zurückbilden (Goldschmidt,

Brunzlow, eigene Beobachtungen), ja es können sogar die Muskelatrophien rückgängig werden. Es ist wohl selbstverständlich, dass die anatomische Läsion in diesen Fällen Rückenmarksabschnitte noch nicht betroffen hatte, welche dadurch functionsunfähig wurden. Man darf demzufolge auch einen bedeutenden Rückgang der Erscheinungen nicht als Spontanheilung auffassen. Mittheilungen über bedeutende Remissionen findet man bei Schultze, Krauss, Hoffmann, Simon, Oppenheim, Strümpell, Goldschmidt, Hatschek u. a.

Therapie.

Ist das Leiden diagnosticirt, so fällt der weiteren Prophylaxe eine grosse und bedeutsame Rolle zu. Auch wenn keine ausgesprochene Erkrankung des Muskelapparates vorliegt, ist dem Kranken dringend abzurathen, schwer körperlich zu arbeiten, da bei dem Krankheitsprocesse zweifellos eine Neigung zu Rückenmarksblutungen vorhanden ist. Auch sind die Schwindelattaquen, welche sich bei Kranken mit Syringobulbie so oft einstellen, eine Mahnung, den Patienten auf einem wichtigen, volle Geistesgegenwart verlangenden Posten nicht zu belassen, da sowohl für den Kranken als auch für andere Menschen Anfälle der Art verhängnisvoll werden könnten. Ganz abgesehen von den rein spinalen Folgezuständen, welche sich im Anschluss an schwere Arbeit einstellen können, sei daran erinnert, dass Knochen und Gelenke bei Syringomyelie besondere Neigung zu Veränderungen (Spontanfracturen, Arthropathien) darbieten und sich selbe auch gerne nach geringfügigen Traumen entwickeln.

Auch ist den Kranken dringend abzurathen, sich der Hitze (dem Herdfeuer) auszusetzen, da infolge der Gefühllosigkeit der Haut und der tieferen Gebilde ausgedehnte und folgenschwere Verletzungen (Verbrennungen) zustande kommen können. Es wird sogar an manche Kranke mit Syringomyelie die Nothwendigkeit herantreten, den Beruf zu wechseln. Eine Köchin ist in Ausübung ihres Berufes grossen Gefahren ausgesetzt (Verbrennungen, Verbrühungen), desgleichen Heizer, Maschinenwärter, Schmiede etc. Sind ja diese Kranken fast stets infolge erlittener Verletzungen und Beschädigungen wiederholt vor ihrer vollständigen Arbeitsunfähigkeit Insassen von Krankenanstalten. Aber auch der Kälte dürfen sich solche Kranke nicht ohne weiteres exponiren. Locale Erfrierungen beim Eishacken, Schneeschaufeln, bei langem Aufenthalt im Freien sind bei Syringomyelie keine sehr seltenen Ereignisse.

Dem Patienten muss weiters eingeschärft werden, sich auch bei anscheinend geringfügigen Verletzungen an den Arzt zu wenden, da schwere complicirende Eiterungsprocesse vorhanden sein können, ohne dass der Kranke es ahnt.

Eine causale Therapie gegen das entwickelte Leiden kennen wir nicht, auch nicht bei den auf dem Boden einer luetischen Rückenmarksveränderung entstandenen Höhlenbildungen, wenn wir dieselbe diagnosticiren können.

Wohl aber müssen wir öfter eine symptomatische Therapie gegen manche besonders hervortretende Erscheinungen einleiten.

Gegen die bisweilen ungemein quälenden Schmerzen helfen am häufigsten die modernen Antipyretica, namentlich Antipyrin, Pyramidon, Antifebrin, Kryofin, Phenacetin, Citrophen. Mehrmals bediente ich mich mit Vortheil einer Mischung von Phenacetin und Pyramidon (āā 0·3), Coffeinum citricum (0·1 pro dosi) mehrmals täglich. Bisweilen helfen Brompräparate in grösseren Dosen mit oder ohne Verbindung von Codein oder Dionin, oder Extractum Belladonae. Auch externe Applicationen, wie spirituöse Einreibungen oder Chloroformlinimente lindern mitunter die Schmerzen. In zwei meiner Fälle war das Ferrum candens vergeblich zur Anwendung gelangt; auch blutige Schröpfköpfe bringen nur wenig Erleichterung. Eher werden noch die sensiblen Reizerscheinungen günstig durch Vibrationsmassage beeinflusst. Protrahirte lauwarme Bäder mit oder ohne Kohlensäure- und Kochsalzzusatz wurden mehrmals als sehr schmerzlindernd bezeichnet. Vollständigen Misserfolg hatte ich hingegen mit der Application von Moorumschlägen und Fango.

Bei der langen Dauer der Krankheit und unter Berücksichtigung des Umstandes, dass die Schmerzen denn doch zumeist nur durch eine gewisse Zeitperiode persistiren, darf Morphium erst dann gegeben werden, wenn alle anderen Anodyna versagt haben.

Die Punction des Wirbelcanals wurde wegen Schmerzen einigemale vorgenommen; einmal war der Erfolg ein relativ befriedigender. Ich halte diesen Eingriff bei Syringomyelie wegen der Gefahr einer Rückenmarksblutung für einen gefährlichen. Das Gleiche gilt von der Suspensionsbehandlung.

Ist eine Gelenksaffection vorhanden, so schwindet der Hydrarthros auf interne Medication hin nur ausnahmsweise. So beschreibt Hahn das Schwinden des Gelenksergusses in einem auch von mir beobachteten Falle nach dem internen Gebrauche von Tinctura Colchici (post aut propter hoc?).

Bei quälender Spannung im Gelenke ist Punction indicirt und auch zu wiederholtenmalen schon vorgenommen worden (Weil, Sokoloff). Recht zweckmässig ist die nachfolgende Compression des Gelenkes durch geeignete Druckverbände.

Mehrmals wurde die Punction des Gelenkes mit Ausspülungen desselben mit antiseptischen Flüssigkeiten combinirt. Auch könnte nach Chipault eventuell das Gelenk cauterisirt, eventuell Knochenfragmente entfernt und dann tamponirt werden.

Sokoloff hat bei einem Kranken eine immobilisirende Arthrodese angefügt, indem er den Humeruskopf an das Akromion anfügte.

Was die Resection des erkrankten Gelenkes anbelangt, will Chipault im allgemeinen gegen dieselbe Stellung nehmen, da sie bei einem progressiven Rückenmarksprocesse nur wenig leisten könne. Eher könne noch ein Erfolg bei hypertrophischen als bei atrophischen Arthropathien durch Resection des Gelenksendes erwartet werden. Nach unseren Erfahrungen in Wien (Klinik Albert) möchte ich den Wert der Resectionen bei Schlottergelenken erheblich höher veranschlagen. In einem Falle, den Gnesda und ich, wie in einem anderen, den Ewald und ich beobachtet haben, hatte die Resection des beidemale eher atrophischen

Humeruskopfes eine erhebliche Besserung der Gebrauchsfähigkeit des Armes herbeigeführt, welche in einem durch längere Zeit hindurch beobachteten Falle anhielt.

Bei Vereiterung des Gelenkes wurde zu wiederholtenmalen arthrotomirt (so von Steudener), die Extremität amputirt (Czerny) oder auch das Gelenk resecirt (Czerny).

Eine Amputation einer Extremität bei nicht vorhandener Vereiterung eines Gelenkes wäre nach Chipault nur dann gerechtfertigt, wenn die Arthropathie an einer unteren Extremität sich befindet, unbesiegbar ist und den Kranken dauernd an das Bett fesselt.

Die Hauptbehandlungsmethode der Arthropathien bei Syringomyelie wird wohl in Hinkunft die Behandlung mit immobilisirenden Verbänden sein, und es wird nur ausnahmsweise bei fehlenden Complicationen operativ vorgegangen werden (Sokoloff, Chipault).

Die Behandlung der Spontanfracturen ist identisch mit der gewöhnlicher Fracturen. Zur Behandlung der Ulcerationsprocesse an Händen und Füssen empfiehlt Kindler in einer Mittheilung aus der Abtheilung Goldscheider's die Anwendung heisser Irrigationen (2- -3mal täglich).

Die Bildung starker Contracturen wird am besten schon frühzeitig durch passive Bewegungen und Massage, namentlich nach dem Bade, bekämpft. Die Frenkel'sche Uebungstherapie kann nur recht selten zur Anwendung gelangen.

Der Aufenthalt in Badeorten bringt nach meinen Erfahrungen die Krankheit nicht zum Stillstande, geschweige denn zur Rückbildung. Ich habe Kranke gesehen, welche Schwefel-Eisenbäder und Kohlensäurebäder ohne jeden Erfolg gebraucht hatten.

Direct verschlimmernd auf den Zustand scheinen heisse Bäder einzuwirken, vor deren Gebrauch Renz und Wichmann ganz besonders warnen.

Pathologische Anatomie.

Aeusserer Anblick des Rückenmarkes und seiner Hüllen.

Nach Eröffnung des Wirbelcanales, welche sich wegen der öfters vorhandenen erheblichen Kyphose und Skoliose schwierig gestalten kann, sieht man in demselben den Duralsack zumeist nur einen Theil des Lumens einnehmen. Die Verbindung der Dura mit den Wirbelkörpern ist in der Regel eine lockere und daher die Loslösung leicht; in Fällen mit Spina bifida ist allerdings oft eine circuläre Anwachsung an der Wirbellücke vorhanden.

Ist aber der Duralsack stark aufgetrieben, so dass wenigstens streckenweise der Wirbelcanal vollkommen ausgefüllt ist, so liegt keine der gewöhnlichen Formen der Syringomyelie oder zum mindesten eine Complication der letzteren vor. Zumeist handelt es sich dann um echte Tumorbildung neben Syringomyelie oder um Pachymeningitis hypertrophica mit Höhlenbildung. Bei Gegenwart des letztgenannten anatomischen

Processes ist auch die Verbindung der Dura mater mit den Wirbelkörpern an manchen Orten eine innige (Philippe-Oberthür) und die Heraushebung des Duralsackes mit dem Inhalte erst nach Durchtrennung der Verwachsungen möglich.

Beim Einschneiden in die harte Rückenmarkshaut präsentirt sich dieselbe in der Mehrzahl der Fälle an ihrer Innenfläche glatt und in ihrer ganzen Länge nicht getrübt. In einer Minderzahl der Beobachtungen, in welchen das ganze Packet des Rückenmarkes und seiner Häute durch seine Steifigkeit und Starrheit auffällt, ist aber das Loslösen der harten Rückenmarkshaut mit erheblichen Schwierigkeiten verknüpft, da umfangreiche Verwachsungen dieselbe an die weichen Häute und letztere wieder an das Rückenmark kitten. Die Dura selbst ist stark verdickt, oft bis auf mehrere Millimeter, ist sehr hart, knirscht beim Einschneiden, ist zumeist gelblich weiss, nur selten (Westphal jun., Wieting) von makroskopisch wahrnehmbaren Blutungen durchsetzt. Die Verdickung kann sich auf die Nervenwurzeln fortsetzen, dieselben unförmlich auftreiben, oder es scheinen letztere stark gedrückt und schmäler als in der Norm. Die Veränderungen der Häute sind nach Philippe-Oberthür namentlich im Halstheile des Rückenmarkes ausgesprochen.

Ist die Dura auch frei von Anomalien, so können sich doch solche an den weichen Rückenmarkshäuten finden. Chronisch entzündliche Processe mit mehr minder erheblichen Verdickungen der Arachnoidea und Pia sowie mit deutlicher Trübung und milchweisser Färbung dieser Häute sind nicht übermässig selten. Häufiger sind localisirte Veränderungen, welche auch wieder nur einen Theil der Peripherie betreffen können, als diffuse sehr ausgedehnte Entzündungen. Die Meningitis kann auch den Bulbus betreffen und abnorme Verbindungen zweier Abschnitte des Centralnervensystems bewirken. So war in einem Falle von Westphal jun. die untere Fläche des Kleinhirns mit dem Bulbus medullae infolge Meningitis verwachsen.

Das Auftreten von Kalkplättchen in der Arachnoidea (Fälle von Rotter) muss keineswegs mit dem Spinalprocesse in Beziehung gebracht werden, da man sie öfters bei Individuen mit normalem Rückenmarke findet (cf. Obersteiner). Kleine geschichtete Sandkörner hat Westphal jun. im Brusttheile zwischen den verwachsenen Rückenmarkshäuten gefunden.

Ist die Höhlenbildung ausgedehnter, so ist eine erhebliche Formveränderung des Rückenmarkes fast regelmässig vorhanden, welche bereits eine Syringomyelie vermuthen lässt. Die Medulla spinalis erscheint, wenn nicht gleichzeitig (nicht gliöse) Tumorbildung vorhanden ist, auffallend platt, ziemlich breit, aber sehr schmal im dorsoventralen Durchmesser. Erscheint die vordere Fissur, wie so oft, tief eingesunken, so erinnert, wie Bruhl zutreffend bemerkt, die Configuration an den Doppellauf einer Flinte. Mitunter ist der Schwund der Rückenmarkssubstanz ein ausserordentlich grosser und das Rückenmark so dünn, dass man eine Nervenwurzel vor sich zu haben glauben würde. Es ist dann auch das Rückenmark im frontalen Durchmesser sehr wesentlich verkleinert, so dass die ganze Medulla spinalis keine grösseren Dimensionen darbietet wie die eines kleinen Kindes. Wohl bei keinem einzigen anderen Spinalprocesse kann

das Caliber des Rückenmarkes in dem Masse verkleinert werden wie bei Syringomyelie.

Vergrösserung, respective Auftreibung des Rückenmarkes findet man bei echter Tumorbildung mit Syringomyelie öfters nur in einem relativ kleinen Abschnitte der Längenausdehnung des Rückenmarkes. F. Brasch hat in einem Falle von beginnender Syringomyelie eine Vergrösserung der Medulla bis auf das Dreifache ihres Querschnittes im unteren Dorsalmarke, angeblich infolge echter Substanzvermehrung, gesehen.

Sind grosse dünnwandige Hohlräume vorhanden, sieht man bei Bewegungen (selbstverständlich vor dem Einschneiden) Fluctuationswellen ablaufen und hat auch bei vorsichtiger Palpation das ausgesprochenste Fluctuationsgefühl. Mässiger Druck auf das Rückenmark erzeugt bei vorhandener (intravital entstandener und postmortal erzeugter) Communication der Hohlräume mit dem Subpialraume herniöse Vorstülpungen der Pia. Solche Communicationen sind, wie später noch ausgeführt werden soll, oft Kunstproducte und entstehen bei der Herausnahme aus dem Wirbelcanale.

Ist im Rückenmarke nur ein centraler solider Gliafaden vorhanden, so fühlt sich die Medulla derb an, ist aber nicht vergrössert.

Ganz ausserordentliche makroskopische Veränderungen kann der Bulbus medullae darbieten. Dieselben können im wesentlichen zweierlei Art sein: 1. Der Bulbus ist ganz plattgedrückt und hat ein geradezu vierkantiges Aussehen, wie ich dies in einem Falle von hochgradigem Hydrocephalus sah. 2. Der Bulbus ist sehr stark atrophisch, und zwar ist zumeist der Schwund der Substanz auf einer Seite mehr ausgesprochen. Die durch das Zugrundegehen von Nervengewebe entstandenen Difformitäten des Bulbus können so erheblicher Natur sein, dass eine Quetschung mit consecutivem Substanzverluste leicht vorgetäuscht werden kann. Die eine Hälfte der Medulla oblongata kann so verkleinert sein, dass sie nur einen Bruchtheil der Grösse der anderen Hälfte erreicht.

Betrachtet man die Oblongata von der dorsalen Seite aus, so fallen bisweilen tiefe oder seichtere Gruben und Furchen ins Auge, welche ziemlich constante Plätze einnehmen. So kann am Calamus scriptorius eine solche Rinne sein, die, parallel zur Längsachse des Rückenmarkes caudalwärts ziehend, die beiden Hälften desselben sondert (sehr tiefer Sulcus longitudinalis posterior), oder es befindet sich eine paarige oder unpaarige Vertiefung am Boden des vierten Ventrikels, welche schräg lateralwärts verläuft.

Nur bei gleichzeitig vorhandener Tumorbildung ist auch das Caliber der Medulla oblongata oft nicht unerheblich vergrössert, die Vergrösserung aber keineswegs gleichförmig.

Der Aquaeductus Sylvii ist häufig recht erheblich dilatirt.

Auch das Gehirn bietet in vielen Fällen makroskopisch erkennbare Veränderungen. Abgesehen von den schon mehrmals gefundenen Tumoren (Gliomen) findet man auffallend oft die anatomischen Symptome eines chronischen Hydrocephalus mit Ausweitung der Ventrikel, Wucherung des Ventrikelependyms, Abplattung der Hirnwindungen und Verdünnung des Markmantels des Gehirnes.

Makroskopisches Verhalten des Querschnittes.

Legt man durch das pathologisch veränderte Rückenmark in kurz aufeinander folgenden Höhenabständen Querschnitte, so findet man nicht selten in den am meisten distal oder proximal gelegenen Ebenen beginnende makroskopische Veränderungen, die sich wesentlich anders praesentiren wie die stärker ausgesprochenen Anomalien.

So findet man nicht selten bei der Verfolgung der Schnittserien als erste makroskopisch erkennbare Abweichung das Auftreten grau verfärbter oder röthlich schimmernder Flecke in den Hintersträngen oder Hinterhörnern, zuerst nur einen kleinen Theil des Querschnittes einnehmend, dann aber rasch an Ausdehnung wachsend. Die weiteren Schnitte zeigen dann oft die Bildung einer kleinen Lücke, welche die bizarrsten Formen aufweisen, klein bleiben oder auch rapid wachsen kann. Die Hohlräume sind entweder von einer makroskopisch sichtbaren Wand umgeben und klaffen dann in der Regel nicht unerheblich, oder eine solche Wandbildung ist mit unbewaffnetem Auge nicht zu erkennen, und dann sind die Spalträume nur bei seitlichem Drucke auf das Rückenmark zu erkennen und letzteres ist in seinem Querschnitte ganz namhaft reducirt.

Die Meningen sind bisweilen auf dem Querschnitte sehr erheblich verdickt, untereinander und mit dem Rückenmarke verklebt und können den Durchschnitt des spinalen Querschnittes um mehrere Millimeter vergrössern.

Häufig sind auch in der weissen Substanz grau durchschimmernde Stellen sichtbar, welche den Verlauf secundär degenerirter Faserzüge angeben. In anderen Fällen klafft der Centralcanal deutlich und wird in der Frontalebene rasch breiter, so dass er beiderseits die Gegend des Kopfes der Hinterhörner erreicht. Die graue Commissur lässt dann auch nicht selten entsprechend dem hinteren Septum einen dreieckigen, mit der Spitze dorsalwärts gerichteten Fortsatz erkennen. In der gleichen Richtung kann ein Ausläufer des Centralcanals (respective Hohlraumes) ziehen, so dass der Querschnitt des noch wenig umfangreichen Spaltes eine Anker-, Halbmond- oder Bisquitform zeigt.

Der Sitz der Höhlenbildung ist häufig ein centraler, dabei bleibt in der Mehrzahl der Fälle die vordere Commissur vollkommen verschont. Manchmal findet man auch die Höhle hinter der hinteren Commissur in den Hintersträngen, ein andermal in einem Hinterhorne; sehr oft erstreckt sie sich von der Commissur aus auf die Vorder- und Hinterhörner und kann sich auf diesem Wege der Rückenmarksperipherie nähern, ja dieselbe erreichen. Stets findet man aber bei Höhlenbildungen im Vorderhorne auch solche dorsal vom Centralcanale. Der Befund eines isolirten Hohlraumes in einem Seitenstrange bei Freibleiben des übrigen Querschnittes müsste von vornherein Bedenken erwecken, ob eine reine Syringomyelie vorliegt. Bisweilen — es sind dies zumeist Fälle auch mit anderweitigen congenitalen Anomalien — öffnet sich der Hohlraum in der Mittellinie dorsalwärts bis zur Peripherie hin. Dieses Vorkommnis ist bisher einigemale als zweifellos congenitale Anomalie im untersten Dorsal- und Lumbosacralmarke beobachtet worden.

Die Form und Grösse der Höhle wechseln auch an einem und demselben Rückenmarke in kurzem Abstande nicht unerheblich. So kann sie sich auf einem Querschnitte als kreisrunde Lücke präsentiren, auf einem anderen, nur eine kleine Strecke entfernten stellt sie ein Oval dar, wieder auf einem anderen einen Spalt. Manchmal sieht man bei quergestellten Höhlen besonders die seitlichen Abschnitte stärker entwickelt als die centralen, es haben dann die Höhlen Sanduhrform; wieder auf anderen Querschnitten kann die Form eine nahezu viereckige sein oder infolge Divertikelbildung auch sternförmig werden. Natürlich ändert sich die Form der Höhle nicht unwesentlich, wenn sie klafft oder wenn die Wände sich unmittelbar berühren. Das erstere ist in der Regel dann der Fall, wenn die Wand stark von Faserzügen durchflochten ist und hiedurch einen gewissen Grad von Starrheit erhält, während bei einer dünnen Wandung oder bei einer Begrenzung der Höhle durch zerfallendes Gewebe das Lumen des Spaltes auch vollkommen verschwinden kann.

Sehr grossen Einfluss auf die Form der Höhlen hat die Divertikelbildung. Vollzieht sie sich mehr nach der Horizontalen, so sieht man eine mehrfach verzweigte Höhle, geht sie aber hauptsächlich in der Verticalen vor sich, so kann sie die Veranlassung zu bizarren Formen der Höhle geben, ja kann sogar den Anschein erwecken, wie wenn auf demselben Querschnitte sich mehrere von einander unabhängige Höhlen befinden würden. Ist durch eine Divertikelbildung ein grösserer Gewebszapfen von seiner Umgebung losgetrennt, so kann die Bildung einen stalaktitenähnlichen Charakter aufweisen. Auch wirkliche Lostrennungen von Rückenmarksabschnitten können sich in selteneren Fällen zutragen, und ich habe bereits mehrmals Syringomyelie mit deutlich dissecirendem Charakter gesehen. Es liegen dann dissecirte Gewebstrümmer frei in dem Hohlraume.

Die Ausdehnung der Höhle ist häufig in der Längsrichtung des Rückenmarkes eine sehr erhebliche, es kann sich ein einziger Hohlraum in der ganzen Länge des Rückenmarkes, vom Filum terminale bis in die Medulla oblongata reichend, frei mit dem Ventrikel communicirend oder blind endigend, vorfinden oder wenigstens vom Lendenmarke bis zum oberen Halsmark ziehen. Aber es kann auch die Spalte sich auf einen erheblich kleineren Theil der Längenausdehnung beschränken und isolirt in jeder Höhe des Rückenmarkes vorhanden sein. Gar nicht selten ist der Hohlraum plötzlich durch einen festen Gliastreifen abgeschlossen, um erst einige Rückenmarkssegmente höher oder tiefer neuerlich am Querschnitte der Medulla wieder aufzutauchen. Daraus ergibt sich, dass in einem Rückenmarke öfters mehrere Höhlen, aber in verschiedenen Höhen angetroffen werden, welche wohl der Genese nach zusammengehören, jedoch nicht durch einen Spalt mit einander communiciren, während jene Hohlräume, welche sich gleichzeitig auf einer Querschnittsebene zeigen, in der Regel mit einander communiciren oder confluiren. Nur in echten Tumoren (Gliomen) auftauchende Spalten können auch auf demselben Querschnitte jede für sich allein bestehen; diese Spalten haben nur selten eine bedeutende Länge. Aber bisweilen sind mehrere Hohlräume im Rückenmarke in verschiedenen Höhenlagen desselben vorhanden und stehen in keiner makroskopisch erkennbaren directen Beziehung zu einander. Es sind dies zumeist durch Strecken normaler Rückenmarkssubstanz

getrennte Bildungen, welche aus dem erweiterten Centralcanale hervorgegangen sind (rosenkranzartiges Aussehen nach Virchow, welcher freilich diese Bezeichnung auch für geringere Grade der Erweiterung anwendet). Auf Längsschnitten in der Sagittalebene erkennt man auch das rasch wechselnde Verhalten in Bezug auf Ausdehnung des Processes. Bald ist nur ein Theil eines Hinterhornes afficirt, bald das ganze oder das Hinterhorn und Vorderhorn, dann kann sich der Process auf letzteres allein beschränken etc. In kurzer Längenausdehnung können so erhebliche Variationen stattfinden, dass beispielsweise in einem Segmente ein Vorderhorn in zwei verschiedenen Höhen zu Grunde gegangen sein kann, und die beiden Spalten durch normales Nervengewebe geschieden sein können.

Die horizontale Ausdehnung des Hohlraumes, ist, wie bereits mehrmals erwähnt, sehr wechselnd. Es gibt Fälle, in welchen die Höhle stets klein und immer nur auf die centralen Abschnitte oder auf ein Hinterhorn oder die ventralsten Abschnitte der Hinterstränge beschränkt bleibt, während andererseits häufig die ganzen Hinterhörner streckenweise in der Höhlenbildung untergehen, so dass der Hohlraum bei abnormer Querstellung der Hinterhörner quer durch das ganze Rückenmark reicht. In manchen Fällen ist die Ausdehnung des Processes eine so gewaltige, dass eine sehr grosse Höhle, nur umgeben von einem ganz dünnen Markmantel, vorliegt, die graue Substanz kann dann in toto geschwunden sein. Mehr oder minder bedeutende Theile der Seitenstränge, der Hinterstränge, ja sogar in seltenen Fällen der Vorderstränge können in die Höhlenbildung mit einbezogen werden. Klafft die Höhle, so kann dann oft ein Bleistift mit Leichtigkeit in die grosse Lücke hineingesteckt, ja es kann sogar manchmal die Kuppe des kleinen Fingers in die Höhle gelegt werden. Der Querdurchmesser der Höhle, welche in der Regel in der Halsanschwellung am grössten ist, kann bis 12 *mm*, sogar noch darüber betragen, der sagittale 3—5 *mm* in maximo.

Die Wand der Höhle tritt oft makroskopisch als eine ganz glatte, manchmal etwas glänzende, mitunter stark verdickte Membran hervor, welche sich durch ihre durchscheinende Farbe von der Umgebung gut abhebt, sich auch häufig von derselben leicht ablösen lässt. Nicht immer ist aber die Beschaffenheit der Wand die gleiche. Manchmal ist sie uneben, rauh, und es gehen von ihr aus feine Gefässe, Fasern und Blättchen in den Hohlraum hinein, welche frei flottiren oder durch den Raum gespannt sind. In manchen Fällen ist die Wand nicht wesentlich verdickt oder es ist überhaupt keine Wandung erkennbar, wieder in anderen erscheint sie durch alte Blutungen stark pigmentirt. In manchen Höhlen sieht man, insbesondere in den seitlichen Winkeln, papillenförmige Hervorragungen. Ist die Höhle aus einem wirklichen Tumor (mit Ausnahme der Gliosen) hervorgegangen, so sieht man sie oft von einer mächtigen Neubildung umgeben, welche einen grossen Theil der Rückenmarkssubstanz substituirt haben kann und nur von einem ganz dünnen Markmantel eingerahmt ist. Schnitte, welche an Stellen durch die Medulla hindurchgelegt werden, in welchen sich gliöse Veränderungen, aber keine Höhlen vorfinden, können folgende Verhältnisse ergeben: Inmitten des Rückenmarkes findet sich eine mehr rundliche oder längsovale, viel derbere Stelle, welche sich oft gegen die Umgebung so scharf absetzt, dass man

diese centrale Verdichtung als derbes Stäbchen von der übrigen Rückenmarkssubstanz losschälen kann. In der weissen Substanz können daneben grau verfärbte (degenerirte) Stellen sichtbar sein.

Ist ein echtes Gliom vorhanden, so ist an der Stelle der Geschwulstbildung die ganze Structur des Rückenmarkes mehr oder weniger verwischt oder vollständig verschwunden, und ein graues oder grauröthliches Gewebe, welches in manchen Fällen sehr fest, in anderen sehr locker ist, nimmt das Centrum des Querschnittes ein.

Der Inhalt der Höhlen ist in verschiedenen Fällen verschieden: bald enthalten sie ziemlich dünnflüssigen Liquor von serösem Aussehen, bald ist die Consistenz erheblich grösser; der dickflüssige Inhalt ist aber auch dann klar. Bisweilen sind in ihm Gewebstrümmer enthalten. Mitunter ist eine milchige Trübung der Flüssigkeit eingetreten, nach Philippe-Oberthür besonders bei der „Syringomyélie pachyméningitique". Durch Blutbeimengung erfährt bisweilen der Höhleninhalt eine Farbenveränderung, welche alle Nuancen von dem frischen Blutroth bis zur bräunlichen Verfärbung umfassen kann.

Betrachtet man die Medulla oblongata auf Querschnitten, so fällt bei vorhandener Syringobulbie schon makroskopisch die oft sehr erhebliche Grössendifferenz zwischen beiden Hälften auf. Die Seite, auf welcher der Spalt sich befindet, kann so unansehnlich aussehen, dass sie gleichsam als Appendix der anderen sich präsentirt. Die makroskopisch sichtbaren Spalten befinden sich regelmässig in der dorsalen Hälfte des Querschnittes, entweder median oder lateral schief von dem Boden des vierten Ventrikels nach aussen und medialwärts ziehend. Besonders auffällig ist auch die dem unbewaffneten Auge deutlich erkennbare Abnahme der Schleifenschicht auf der dem Spalte entgegengesetzten Seite. Eine mächtigere Gliawucherung ist zumeist nicht vorhanden.

Mikroskopischer Befund.

Das mikroskopische Verhalten der Syringomyelie ist in den verschiedenen Fällen, sogar in der einzelnen Beobachtung ein so wechselndes, dass eine einheitliche Beschreibung, welche alle Eventualitäten berücksichtigen wollte, undurchführbar ist. Wir wollen von der Beschreibung gewisser Formen ausgehen, welche sich bei Durchmusterung einer grösseren Zahl von spinalen Hohlräumen besonders oft finden und auch häufig beschrieben wurden. Bei der Schilderung sollen sowohl die in der Literatur niedergelegten Beobachtungen Berücksichtigung finden, als auch insbesondere die eigenen anatomischen Befunde dargestellt werden, wie sie sich aus dem eingehenden Studium von 27 eigenen Fällen ergeben haben. In descriptiv anatomischer Hinsicht besonders wichtige Typen der spinalen Höhlenbildungen sind: die reine Hydromyelie, die neben primärer Gliose und in ihr befindlichen Syringomyelien, Höhlenbildungen in Tumoren. Höhlenbildungen bei Pachymeningitis spinalis, nach Traumen und Blutungen

Wir wollen einige dieser Typen zuerst in anatomisch descriptiver Hinsicht schildern und später erst die Frage nach der Zusammengehörig-

keit der spinalen Hohlräume erörtern. Es empfiehlt sich, zum genaueren Studium der Veränderungen Serienschnitte anzufertigen, welche, im Gesunden beginnend, auch die initialen Anomalien nicht entgehen lassen. Dass aber gerade die Erkennung derselben, respective ihre Differenzirung gegenüber den physiologischen Varietäten recht schwer fallen kann, soll später eingehender besprochen werden.

Hydromyelie.

Wir wollen als Paradigma einen typischen Fall von Hydromyelie wählen.

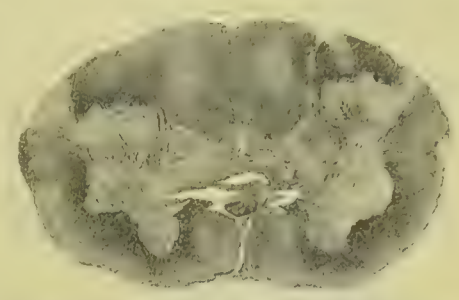
Bei der Durchmusterung von Querschnitten des Rückenmarkes fällt es auf, dass die Zahl der zelligen Elemente in der Gegend des Centralcanals ziemlich plötzlich zunimmt. Der letztere ist als kreisrunder, kleiner Canal deutlich zu sehen, oder es befindet sich an seiner Stelle ein dichtgedrängter Haufen von Ependymzellen, die sich durch ihre starke Färbbarkeit (bei Anwendung von Kernfärbeverfahren) auffallend bemerkbar machen. In manchen Fällen ist nur der geschlossene Haufen der Ependymzellen recht gross, dann auch bisweilen ziemlich scharf gegen die Umgebung abgegrenzt, oder es tauchen in der Nähe des Centralcanals ganze Nester von Zellen oder Zellzüge auf, welche sich beinahe bis oder bis unmittelbar zum Ependym erstrecken und aus Zellen bestehen, welche in Bezug auf Tinctionsfähigkeit und auf Aussehen (wenigstens auf Schnittpräparaten) den Centralcanal-Epithelzellen sehr nahe stehen.

Verfolgt man die Schnittserien weiter, so kann man oft sehen, dass im Ependymhaufen die Zellen sich zur Bildung eines zweiten kreisrunden, manchmal etwas kleineren Lumens oder mehrerer Canäle zusammenschliessen, welche entweder in frontaler Richtung oder in sagittaler neben dem ersteren Lumen oder auch in einigem Abstande von demselben liegen. Es kann auch auf kurze Distanzen wieder jede Lichtung verschwinden, um dann neuerlich in normaler Weise zu erscheinen. Sind zwei oder mehrere Centralcanäle vorhanden, so können sie in verschiedenen Höhen, wie aus Serienschnitten ersichtlich ist, communiciren; es ist also dann eigentlich kein doppelter oder mehrfacher, sondern nur ein verzweigter Centralcanal vorhanden, welcher in bestimmten Schnitthöhen mehrfach getroffen werden und dadurch die Vorstellung erwecken kann, wie wenn er multipel wäre. Bisweilen zeigen aber auch Serienschnitte keine Communication der Hohlräume mit einander, also die Existenz zweier selbständiger Canäle, von denen der eine oft nur geringe Längenausdehnung besitzt.

Allmählich oder rasch wird nun das Lumen des Centralcanals grösser. Die ventrale Wand stellt sich parallel zum Verlaufe der Commissur und wird durch einen mehr oder minder langen, ununterbrochenen Ependymsaum gebildet. Die Lage (dorsal von der weissen Commissur) und Richtung der ventralen Wand stellen das constanteste Moment in dem sonst überaus mannigfachen Bilde dar, welches sich nun entrollt. Häufig beschränkt sich die Erweiterung des Centralcanals nur auf die graue Substanz. Der Canal erscheint im dorso-ventralen Durchmesser nur wenig vergrössert, dagegen im frontalen Durchmesser sehr in die Länge gezogen. So lange die Grenzen der Commissur respectirt werden, ist

die Entwicklung nach beiden Seiten hin zumeist vollkommen symmetrisch. Der Canal erstreckt sich dann als schmaler, quergestellter, gerader oder sichelförmiger Spalt von dem einen Kopfe des Hinterhornes bis zum anderen. Die Enden tendiren zumeist in ausgesprochener Weise gegen die constant am Beginne der Commissur in der grauen Substanz liegenden Gefässcanäle. Die seitlichen Enden des Spaltes sind oft abgerundet, aber manchmal auch in einem fast spitzen Winkel endigend; bisweilen sind mehrere kleinere Ausbuchtungen vorhanden.

Fig. 34



Beginnende Hydromyelie bei einem Falle von Spina bifida. Die beiden seitlichen Hohlräume sind Gefässlücken.

Den eben geschilderten Befund sieht man oft in Fällen von ausgebildeter Hydromyelie gegen das obere oder untere Ende derselben zu, beobachtet ihn aber auch in Rückenmarken, welche sonst keine schwereren Anomalien darbieten, als zufällig entdeckte Abnormität.

Der vollkommen mit Ependym ausgekleidete Hohlraum ist fast regelmässig von einem ziemlich dichten Glianetze umgeben, welches zumeist kernarm erscheint.

Oft ist zu gleicher Zeit mit dieser Ausweitung des Centralcanals oder schon vor derselben eine geringe Formveränderung der Commissur eingetreten, auf welche wir aus später zu erörternden Gründen grosses Gewicht legen: Die hintere Commissur begrenzt sich nicht wie gewöhnlich an ihrer dorsalen Seite mit einem bogenförmigen Contour, in dessen Concavität die Kuppe der Hinterstränge liegt, sondern sie baucht sich gegen das Septum posterius in Form eines Dreieckes vor. Die Spitze des Dreieckes liegt im Septum, die Basis in der Commissur. Diese Veränderungen sind bald nur angedeutet, bald vollkommen deutlich entwickelt.

In vielen Fällen ist mit der Entwicklung des Spaltes in frontaler Richtung auch eine geringe dorsale Ausbuchtung desselben eingetreten. Bald erscheint dieselbe nur als Grübchen angedeutet, bald ist sie in sagittaler Richtung ausgezogen und ragt in den eben erwähnten Sporn (häufiges Vorkommen), oder sie ist sehr langgestreckt und ist dann an Stelle des Septums zwischen den Hintersträngen sichtbar, bisweilen (viel seltener) bis nahezu zur hinteren Peripherie des Rückenmarkes reichend. Auch diese Ausbauchung trägt ein dichtgefügtes Epithel und circulär um sich eine verhältnismässig dichte, nur mässig kernreiche Gliaschichte, deren Fasern zum Theile parallel zur Richtung der Ausbuchtung verlaufen. Ich habe diese Gliaschichte auch im Rückenmarke von Neugeborenen zu wiederholtenmalen schön ausgebildet gesehen, ebenso in einem mir von Zappert demonstrirten Präparate vom Rückenmarke eines Anencephalus. Ist der dorsale Fortsatz der Höhle schön ausgebildet, so kann die ganze Configuration des Hohlraumes mit einem Hammer oder einem T verglichen werden.

Die noch schmalen Spalten zeigen an einzelnen Stellen dichte Zellhaufen als Wand; dann sind an diesen Stellen Divertikel, welche vom Schnitte so getroffen sind, dass nur ein Theil der Wand sichtbar ist. Oder es sind die Ependymzellen der Wand in Wucherung gerathen und bilden diese Zellcolonien. Allmählich, nicht selten aber auch sehr rapid, vergrössern sich die Hohlräume, indem einerseits die Lichtung wächst, andererseits sehr verzweigte und reichliche Divertikel sichtbar werden. Fast immer liegen dieselben hinter einer Linie, welche frontal durch die ventrale Begrenzung der weissen Commissur gedacht ist. Die Divertikel führen oft weitab vom Centralcanal schief auf- oder absteigend, so dass nicht selten nur Serienschnitte den Zusammenhang mit letzterem beweisen, sind sowohl untereinander in Bezug auf Weite verschieden als auch selbst an den verschiedenen Stellen verschiedenen Calibers. Der in seiner Lichtung erweiterte Hohlraum occupirt mit Vorliebe die ventralen Abschnitte der Hinterstränge, die graue Commissur, mitunter auch den Kopf der Hinterhörner und zeigt auf dem Querschnitte entweder rundliche, birnförmige oder besonders oft dreieckige Formen, letztere mit lang ausgezogenen Ecken.

Fig. 35.



Der grosse centrale Hohlraum ist von einer continuirlichen Lage Epithels ausgekleidet und mit einer mässig dichten Gliaschichte umgeben.

Die Nervensubstanz in der Umgebung der Höhle erscheint nicht alterirt. Gefässe mit starkem Bindegewebsmantel sind öfters in grösserer Zahl vorhanden, nicht selten erheblich verändert und liegen mitunter unmittelbar unter dem Ependym, eine gute Strecke mit der Wand parallel laufend. Viele der Gefässe sind weit und strotzend mit Blut gefüllt, andere aber eng, namentlich infolge Veränderungen eigenartiger (hyaliner?) Natur in der Media und Adventitia.

Fig. 36.



Fall von Spina bifida mit vollständiger Spaltung beider Hinterstränge. Der Ependymbelag setzt sich durch den ganzen Hohlraum bis zur dorsalen Peripherie des Rückenmarkes fort.

Nach kürzerem oder längerem Bestande des grossen Hohlraumes lassen die Serienschnitte die Verkleinerung desselben und sein schliessliches Aufhören respective Uebergehen in einen normal grossen Centralcanal erkennen, welches sich in umgekehrter Weise vollzieht, als früher geschildert wurde.

Oft ist nur ein einziger grösserer Hohlraum vorhanden; es können aber auch mehrere in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes vorhanden sein, welche durch den normal grossen Centralcanal oder einen nicht gewucherten Ependymhaufen verbunden sind, bisweilen aber auch durch den etwas dilatirten Centralcanal miteinander in Communication stehen.

In manchen Fällen, in welchen allem Anscheine nach bereits in frühem Fötalleben Störungen vorhanden waren, kann der Centralcanal, respective dessen dorsale Ausbuchtung, wie oben erwähnt, die hintere Peripherie des Rückenmarkes erreichen, so dass die Hinterstränge gespalten erscheinen und der Subpialraum mit dem Centralcanale frei communicirt (cf. Fig. 36). Diese Anomalie findet man bei Spina bifida auch in anderen Höhen, als die Knochenveränderung sitzt (Sulzer, eigene Beobachtung), aber auch ohne letztere (Homén, Miura, Kaiser-Küchenmeister) und wie es scheint im Lumbal- und Sacralmarke häufiger als an anderen Stellen des Rückenmarkes.

Die Hydromyelie kann in der eben geschilderten Form und Ausdehnung in jeder Höhe des Rückenmarkes vorkommen. Bevorzugt sind: unteres Halsmark, Halsanschwellung, oberes Dorsalmark, Lumbalmark.

Syringomyelia gliosa.

(In geschwulstartigen Gliawucherungen [Gliosen, nicht eigentlichen Gliomen] befindliche Hohlräume.)

Einen wesentlich anderen Anblick als die früher geschilderten Hydromyelien bieten jene Höhlenbildungen des Rückenmarkes, welche in einer primären Wucherung des Gliagewebes, einer „primären Gliose" (Schultze-Hoffmann) befindlich sind. Der Umstand, dass der Raum, welchen ursprünglich die Gliawucherung occupirt, ungemein oft von einer Höhle eingenommen wird und einen kurzen Abstand weiter wieder die Gliose sich finden kann, hat dazu geführt, die Ausdrücke „primäre Gliose" und „Syringomyelie" promiscue zu gebrauchen; mit welchem Rechte, werden wir später ersehen.

Im Nachfolgenden wollen wir uns bemühen, aus den sehr mannigfachen und abwechslungsreichen Bildern die am häufigsten wiederkehrenden und ihre charakteristischesten Züge hervorzuheben.

Zieht man wieder die Methode der Serienschnitte in Anwendung und geht von den distalsten Abschnitten des Rückenmarkes gegen die proximalsten, so sieht man öfter in typischen Fällen folgende Verhältnisse:

In der dorsalen Hälfte des Rückenmarkes, besonders oft in den Hintersträngen, fällt eine Stelle auf, welche sich in den mit den verschiedensten Farbstoffen behandelten Schnitten von der Umgebung abhebt. Auf Carminpräparaten oder bei der Färbung nach van Gieson dunkelroth, auf Hämatoxylin- und Nigrosinpräparaten stärker blau als die Umgebung, ist die Stelle auf Schnitten, die nach Weigert-Pal tingirt oder mit Osmiumsäure behandelt wurden, blass und nervenfaserarm. Zumeist ist die Veränderung nur in einer Rückenmarkshälfte ausgesprochen, oder sie ist auf beiden Seiten asymmetrisch entwickelt und occupirt auch nicht in beiden Rückenmarkshälften die gleichen Stellen. Die Untersuchung mit stärkeren Vergrösserungen zeigt eine dichte Anhäufung von Gliafasern und -Kernen, welche im Bereiche der erheblichsten Wucherung zur completen Destruction der nervösen Elemente führt. Die Gliafasern strahlen von der dichtesten Anhäufung in die Umgebung oft in massigen Zügen, annähernd parallel gestellt, in die Umgebung aus, in welcher sie sich allmählich verlieren. In der Nähe der Gliaanhäufung finden sich

oft Gefässe mit verdickten Wandungen und verengtem Lumen, begleitet von ihrem häufig wellig angeordneten Bindegewebe; auch Amyloidkörperchen sind in der Gliose oder deren Umgebung nicht selten.

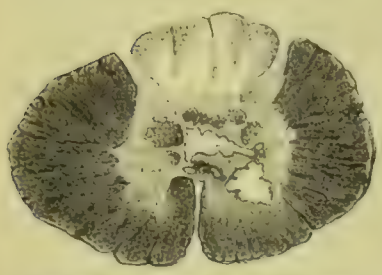
Die nächsten Schnitte zeigen ein Anwachsen der Gliose und in der Regel nähere Beziehungen zur grauen Substanz. Schon die distalsten Abschnitte der Gliose liegen mit Vorliebe in der ventralen Hälfte der Hinterstränge, nun nähert sich die Gliose mit wachsender Ausdehnung der hinteren Commissur oder den Hinterhörnern. Die Gliawucherung ist intensiv; die Kerne zeigen oft circuläre oder spiralige Anordnung um einen imaginären centralen Punkt. In dem neugebildeten Gewebe sind mehrfach veränderte Gefässe zu sehen.

Noch höher invadirt das Gliagewebe die graue Substanz, die Grenzen der letzteren gegenüber der weissen verwischend. Mit Vorliebe wird dann die Commissur und namentlich die Gegend des Centralcanals betroffen; in dieser Höhe hat der morbide Process bereits einen grossen Theil des Querschnittes befallen, jedoch zeigen die veränderten Stellen nicht mehr allerorts das gleiche Aussehen. Bereits in tieferen Ebenen war eine Aenderung der Structur aufgefallen. Die Gliose war nicht an allen Stellen gleich deutlich zu sehen. An manchen Stellen, besonders um die Gefässe herum, nahm das Gliagewebe im Gegensatze zu den anderen Abschnitten des gewucherten Gewebes bei Tinction mit Carmin oder nach van Gieson wenig Farbe an. Es hat den Anschein, wie wenn auch die Zahl der Fasern geringer wäre als an anderen Stellen, die einzelnen Fasern aber breiter wären, jedoch zeigt auch an sonst vollkommen gelungenen Präparaten die ganze Gegend um die Gefässe herum ein eigenthümlich verschwommenes Aussehen, welches schon bei schwächeren Vergrösserungen der Schnitte durch eine Art Transparenz dieser Theile vermuthet werden kann. Diese Veränderungen inmitten der Gliawucherung werden immer deutlicher, der Bezirk, welcher auch bei starken Vergrösserungen keine ganz reinen, klaren Bilder, sondern nur verwaschene Structur erkennen lässt, gewinnt an Ausdehnung; das ganze Gewebe dieses Rayons wird stets gleichartiger, und es hat den Anschein, wie wenn eine nur schwach färbbare Substanz dasselbe durchtränken würde. Bisweilen sieht man auch wirklich eine homogene, sich mit Carmin und Fuchsin äusserst schwach färbende Masse um die Gefässe abgelagert, alle Unterschiede in der Textur des Nachbargewebes vollkommen auslöschend. Dieser Process, welchen man, um dessen anatomischer Natur nicht zu präjudiciren, als „Homogenisirung“ des Gewebes bezeichnen kann,*) führt endlich zum Verschwinden der einzelnen Gewebsbestandtheile, und an deren Stelle tritt eine gleichförmige, leicht zerfallende und brüchige Masse. Vom Processe der Homogenisirung bleibt, obgleich er von der Umgebung der Gefässe seinen Ausgangspunkt nimmt, das vasculäre Bindegewebe verschont. Eine zweite Veränderung ist die der Rareficirung. Das Gliagewebe wird lockerer, die einzelnen Fasern treten schärfer hervor, die Zellen werden deutlicher sichtbar, die Gewebsmaschen viel grösser. Der Uebergang gegen die Umgebung ist in der Regel ein allmählicher.

*) Dieser Ausdruck wird überdies wie durch stillschweigendes Uebereinkommen von einer ganzen Reihe von Autoren seit längerer Zeit gebraucht, um solche Zustände zu bezeichnen.

Dieses Stadium der Homogenisirung oder der Rareficirung ist das unmittelbare Vorstadium der Höhlenbildung. An einzelnen Stellen zuerst und dann fast an allen Orten, wo der homogene Umwandlungsprocess stattgefunden hatte, fällt die gleichförmige Masse in kleineren oder grösseren Schollen aus, und es entstehen dadurch Hohlräume, welche unregelmässig durch zerfallendes Gewebe begrenzt und von einzelnen Gewebsresten, Gliafasern, Gefässchen durchzogen sind. An einigen Stellen ist der Ausfall der Substanz bis zu den Gefässen fortgeschritten, und dann bildet

Fig. 37.



Weitgehende Homogenisirungsprocesse und Ausfall der homogenisirten Stellen in einer Gliose, welche die centralen Abschnitte des Rückenmarkes sowie ein Vorderhorn occupirte. Die Hohlräume sind unregelmässig begrenzt. Starke Kernanhäufungen in der Gliose, welche mit einem tabischen Processe in den Hinterstrangen associirt ist.

Fig. 38.



In der Gliawucherung, welche die graue Substanz und die ventralen Abschnitte der Hinterstränge occupirt, sind Homogenisirungsprocesse mit nachfolgender Hohlraumbildung aufgetreten. Die Spalträume sind unregelmässig begrenzt, der Ependymhaufen liegt ventral von denselben.

deren welliges Bindegewebe auf eine Strecke weit die Wand. Die Gefässe selbst sind oft, aber keineswegs immer verändert, ihre Zahl aber war in den von mir untersuchten Fällen entschieden vermehrt, das begleitende collagene Bindegewebe auffallend reichlich.

In höheren Ebenen kann die Gliawucherung noch zunehmen, auch zum Theile die Vorderhörner erfassen, zu gleicher Zeit aber können die Hohlräume rapid derart an Ausdehnung gewinnen, dass die wuchernde Randschichte der Glia an vielen Orten auf eine ganz schmale Zone reducirt wird. Der Querschnitt bietet hiedurch ein ganz verändertes Aussehen: das Centrum des Rückenmarkes wird von einem Hohlraume eingenommen, welcher sich oft in die Vorderhörner, namentlich aber in die Hinterhörner erstreckt und daselbst bis zur Peripherie verlaufen kann. Die Wand ist stellenweise noch immer von zerfallender Nervensubstanz gebildet, vielfach aber wird bereits eine feste Abgrenzung des gesunden Gewebes oder wenigstens der Gliose durch eine aus verdichteter Glia gebildete Randzone hergestellt. Diese Grenzzone besteht aus einem Gliageflechte, welches in mehreren meiner Fälle zum grossen Theile aus gleichgerichteten Fasern zusammengesetzt war, welche parallel oder senkrecht oder in sehr stumpfen Winkeln zur Wand verliefen. Nach einwärts von der Gliaschichte liegt an manchen Orten eine Schichte echten Bindegewebes.

Der Hohlraum ist bald gross ohne Ausbuchtungen, bald gibt es Nebenhöhlen zweiten und dritten Ranges, welche mit der Haupthöhle durch grössere oder kleinere Gänge in Communication stehen. In manchen

Fällen entsteht dadurch ein verzweigtes Canalsystem, welches zum grössten Theile dorsal vom Centralcanale liegt.

Endlich ist eine deutliche Communication mit dem Centralcanale vorhanden. Dieselbe ist wohl zweifellos einer der constantesten Befunde. In den früheren Jahren hatte man angenommen, dass in vielen Fällen der eben beschriebenen Form der Hohlraum dorsal vom Centralcanal liege und mit ihm gar nichts zu thun habe. In der ersten Auflage dieses Buches habe ich bereits hervorgehoben, dass in meinen sämmtlichen anatomischen Fällen wenigstens streckenweise und partiell Centralcanalepithel als Bekleidung der Wand auftaucht. Ich kann diese Thatsache auch weiterhin bestätigen; in meinen sämmtlichen Fällen von Syringomyelia gliosa findet man an einzelnen Theilen der Höhlenwand Centralcanalependym. Die Längenausdehnung der auf diese Weise ausgekleideten Wandstrecke wechselt in den einzelnen Fällen und sogar in der einzelnen Beobachtung ziemlich stark. Auffallend oft ist aber fast nur an der ventralen Wand eine Epithelauskleidung vorhanden.

In äusserst wechselnder und mannigfacher Configuration erstrecken sich nun die Hohlräume mit der begleitenden Gliose über einen grösseren oder kleineren Theil der Längenausdehnung des Rückenmarkes. Die Veränderungen vollziehen sich oft in so kurzer Entfernung von einander, dass jeder Schnitt einer Serie ein anderes Aussehen der Höhle geben kann; in einem einzigen Rückenmarkssegmente können beispielsweise mehrmals ein vollkommener Verschluss des Hohlraumes und Wiederauftreten einer mächtig ausgedehnten Syringomyelie erfolgen.

Fig. 39.



Die centralen Abschnitte und ein grosser Theil der Goll'schen Stränge werden von einem soliden „Gliastift“ eingenommen, welcher die Verbindung zwischen zwei Hohlräumen herstellt.

Zu wiederholtenmalen erblickt man Gewebszapfen vollkommen isolirt im Hohlraume liegen, welche allerdings auf höheren oder tieferen Stellen mit der übrigen Wand in festerer Communication stehen (stalaktitenartige Bildung); aber es kommt auch bisweilen zur vollkommenen Sequestration einzelner Gewebstrümmer, wahrscheinlich bei rascherer Ausbreitung der Höhlenbildung, wobei das dissecirte Stück noch seine Textur beibehalten kann.

Gegen das proximale Ende der Syringomyelie zu verkleinert sich rasch das System der Canäle oder der einzelne grössere Hohlraum. Die Configuration des Rückenmarkes, welche an der Stelle der grössten Ausdehnung der Veränderungen kaum mehr zu erkennen war, nähert sich allmählich der normalen. Die Unterschiede zwischen grauer und weisser Substanz, welche oft durch Wegfall der ganzen grauen und eines grossen Theiles der weissen Substanz gänzlich aufgehoben waren, treten nun wieder hervor. Zuletzt erfolgt der Verschluss der Höhle durch eine grössere oder kleinere Gliaplatte, an welche sich häufig noch eine stabartige feste Bildung von Gliagewebe anschliesst, die noch eine grössere oder kleinere Strecke gegen den Bulbus medullae zu verfolgen ist („Gliastift“).

Oefter wird auch zwischen zwei in der Medulla spinalis verschieden hoch gelegenen Hohlräumen die Verbindung durch einen solchen festen

Gliastab hergestellt, der sich gegen seine Umgebung ziemlich scharf abhebt und zumeist central gelegen ist (Fig. 39); derselbe ist oft sehr faserreich und kernarm; in seiner Umgebung sind häufig geringe Veränderungen in dem Aussehen des Rückenmarkes zu bemerken (Verschiebung des Septums, Gestaltsveränderung und Verlagerung grauer Substanz).

Die eben mitgetheilte Beschreibung stimmt für eine ganze Reihe von Fällen von Syringomyelie, welche sich aus primärer Gliose entwickelt hat.

Oft liegen aber die Verhältnisse weitaus complicirter und sind namentlich die Beziehungen zum Centralcanale wesentlich verwickelterer Natur, wie wir dies sogleich im Folgenden ausführen werden.

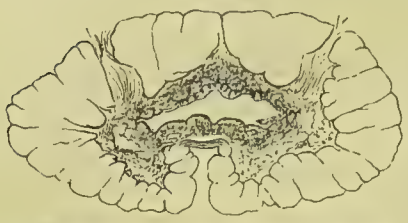
Uebergangsformen zwischen reiner Hydromyelie und Syringomyelia gliosa.

Untersucht man systematisch Fälle, welche sich auf einzelnen Schnitten als einfache Hydromyelien gezeigt hatten, in den verschiedensten Höhen und in einer grossen Zahl von Präparaten (am besten in Serienschnitten), so findet man, dass nur ein gewisser Percentsatz der Hohlräume in ihrer ganzen Ausdehnung durchwegs einen Epithelbelag besitzt.

In vielen Beobachtungen aber erweist die genauere Untersuchung wenigstens streckenweise Veränderungen, welche die nahen Beziehungen der Hohlräume zur primären Gliose mit Syringomyelie darthun. Die Hydromyelie hat eine gewisse Ausdehnung erreicht, und hat sich bis dahin histologisch ganz normal verhalten; nun verschwindet plötzlich an einem Theile der Wand der Ependymbelag und an Stelle dessen tritt eine ziemlich feste Gliawand. In anderen Ebenen ist vielleicht der grösste Theil des Ependymbelags durch pathologische Processe oder auch postmortal in Wegfall gekommen, und die Höhle präsentirt sich wohl der Form nach als Hydromyelie, kann aber wegen des fehlenden Ependyms nicht gut als solche bezeichnet werden. Ein Kunstproduct braucht zumeist nicht wohl angenommen zu werden, da die ganze festgefügte Beschaffenheit der Wand dagegen spricht, dann zeigen sich aber auch im Gewebe weitere Veränderungen, welche wichtig und bedeutsam sind. An manchen Stellen scheint das Ependym zu wuchern, man sieht ungemein zahlreiche Ependymzellen in mehrfacher Schicht, auch vereinzelte vielkernige Riesenzellen wurden beobachtet (Straub); aufeinanderfolgende Schnitte thun dar, dass man es nicht mit einer beginnenden Divertikelbildung zu thun hat, deren eine Wand noch in die Höhe des Präparates fällt, sondern mit einer veritablen Epithelwucherung. An wieder anderen Stellen bereitet sich peripher vom Ependym oder an dem ependymfreien Abschnitte der Höhlenwand ein Process vor, der im wesentlichen dem entspricht, was wir als Homogenisirung bezeichnet haben. Nicht selten entwickelt er sich gleichzeitig an mehreren Stellen näher zur Höhle und weiter weg von derselben. An wieder anderen Stellen tritt ohne Homogenisirung ein Rareficirungsprocess auf: Nerven wie Gliagewebe schwinden zum Theile, es entstehen grobgefügte Gewebsmaschen, in welchen die einzelnen Bestandtheile wohl erkannt werden können. Durch Zerfall, vielleicht Resorption der homogenen Massen kommt es dann zur Bildung

kleinerer oder grösserer Lücken im Gewebe abseits vom grossen centralen Hohlraume; diese Lücken sind von zerfallendem, zum Theil homogenisirtem Gewebe begrenzt, zum Theile von Gewebe, welches die normale unveränderte Structur aufweist. Auffallend oft fand ich den Homogenisirungsprocess in nächster Umgebung von Gefässen, deren Wand mitunter in den Process einbezogen wurde; mehrmals aber sah ich das ganze Gewebe rings um ein Gefäss in eine homogene Masse verwandelt, das letztere aber ganz unversehrt. Zu wiederholtenmalen fand ich, wie dies Philippe und Oberthür mitgetheilt haben, gerade jene Gefässe, respective das Gewebe um dieselben verändert, welche constant an den Grenzen der Commissur in verticaler Richtung verlaufen.

Fig. 40.



Um die Höhle herum besteht eine starke Gliaproliferation. An der dorsalen Wand ist reichlich Bindegewebe, in Form von Papillen angeordnet, sichtbar. An der ventralen Wand ist ein zusammenhängender Belag von Cylinderepithelzellen vorhanden. Einschmelzungsvorgänge in der grauen Substanz in homogenisirtem Gewebe in der Umgebung der Gliose.

Ist das Gewebe in dieser Weise vorbereitet, so erfolgt dann die Ausdehnung der Höhle ziemlich rasch durch einen Zusammenbruch oder Durchbruch oder Einschmelzen des trennenden Ependymsaumes. Der nun gebildete grosse Hohlraum hat zum Theile noch die Ependymauskleidung, zum Theile hat er als Begrenzung Nervengewebe, welches an einzelnen Stellen im Zerfalle ist. Bisweilen ist die Communication zwischen der ursprünglichen Hydromyelie und dem neugebildeten Spalte sehr enge, oft aber so weit, dass nur die Verfolgung der Schnittserien Aufklärung gewährt.

Dem Fortschreiten des Processes wird an einigen Orten Einhalt gethan durch bindegewebigen Schutz des Gewebes. Von den Gefässen stammendes, collagenes Bindegewebe legt sich an das Nervengewebe an, hinter demselben entwickelt sich eine Gliawucherung. Das Bindegewebe verläuft regelmässig wellig, oft gibt es zur Bildung von Papillen Veranlassung, welche sehr an die im Rete Malpighi vorkommenden erinnern und bisweilen äusserst regelmässig gestaltet sind.

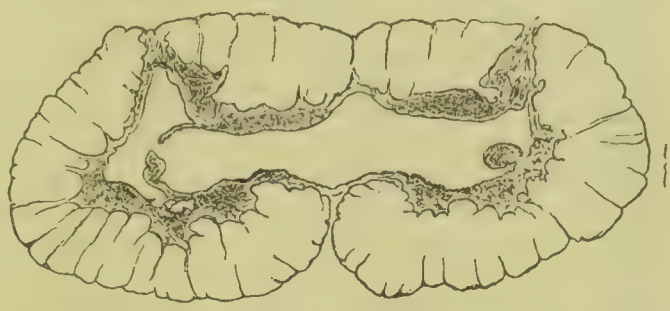
An anderen Stellen beginnt eine Gliawucherung das gesunde Gewebe vom krankhaften abzugrenzen; der Grenzwall wird häufig von Fasern gebildet, die parallel zur Höhlenwand verlaufen und die Hauptmasse der Glia bilden, und anderen Gliafädchen, welche sich vielfach mit den ersteren durchweben. Zu gleicher Zeit hört an dieser Stelle das Vorragen von Gewebsresten in die Höhle auf. Der Kernreichthum dieser Schichte ist manchmal sehr erheblich, häufiger ist sie faserreicher und kernärmer. Die Gliawucherung, welche zuerst als reactive imponirt, wird oft sehr erheblich und erstreckt sich weit von der Höhle weg, dieselbe mit einem dichten und dicken Ringe von Glia durch mehrere Rückenmarkssegmente hindurch umgebend. In dieser Höhe kann noch eine Communication des Hohlraumes mit dem erweiterten Centralcanale vorhanden sein, oder es können beide gesondert von einander verlaufen, der Centralcanal auch schon wieder normale Grösse und Aussehen auf-

weisen. Der Hohlraum endet dann so wie die aus primärer Gliose hervorgegangenen mit einer Gliaplatte oder einem Gliastabe.

Wir haben bei der Schilderung dieses Processes ausdrücklich jene Fälle beschreiben wollen, in welchen eine Erweiterung der Hohlräume durch primäre Homogenisirung oder Rareficirung ohne vorausgegangene Gliawucherung erfolgt, die an manchen Stellen vorhandene Gliavermehrung zumeist secundärer Natur, durch einen reactiven Process veranlasst ist. Man kann so häufig die Veränderungen von den allerersten Anfängen an verfolgen, dass die Möglichkeit einer primären Gliose an den homogenisirten oder rareficirten Stellen nicht besteht.

In wieder anderen Fällen überwiegen von allem Anfange an im Gliagewebe hypertrophische Vorgänge, welche zur echten Geschwulstbildung den Uebergang bilden. In die hydromyelische Höhle hinein buchten sich Gewebszapfen mit oder ohne Blutgefässe vor, welche mit Ependym bekleidet sind, oder es kommt an epithelfreien Stellen zur Bildung warzenförmiger (Hoffmann) Gliawucherungen der Wand. In der Umgebung der Höhle sieht man an vielen Orten eine mächtige Gliaproliferation mit reichlichen Kernen, die in Nestern beisammen liegen und mit scharfen Grenzen gegen die weisse und graue Substanz, gegen die letzteren oft in zierlichen Bogen, verlaufen. Die Zahl der Blutgefässe ist im gesunden wie im kranken Gewebe sehr vermehrt und der Bindegewebsmantel ungemein stark. Auch in diesem Gliagewebe tritt oft acuter Zerfall, respective Homogenisirung oder Rareficirung auf, es entwickeln sich wie im vorher gesunden Gewebe Hohlräume, welche dann mit der Hydromyelie auf kürzere oder längere Strecken hin in Verbindung treten. Im Bereiche eines homogenisirenden Processes geht zuerst das eigentliche Nervengewebe — Fasern und Ganglienzellen — zugrunde, während Gliafasern noch bei ziemlich weit vorgeschrittenem Processe, wenn auch schlecht gefärbt, zu erkennen sind und dann erst die Umwandlung zu der gleichförmigen Masse erfahren.

Fig. 41.



Die Erweiterung des zum Theile mit Epithel ausgekleideten centralen Hohlraumes erfolgt in der Weise, dass die Gewebsbrücke, welche ihn von dem Spaltraume im l. Vorder- und Hinterhorne trennt, einreisst und schliesslich vollkommen verschwindet.

Die Localisation der Veränderungen ist die gleiche wie in den anderen Fällen von Syringomyelie: graue Substanz der Hinter- und Vorderhörner, der grauen Commissur und Kuppe der Hinterstränge; sehr selten erfolgen Durchbruch durch die weisse Commissur und Ergriffensein der Vorderstränge.

Die meisten Fälle von Syringomyelie gehören, wenigstens nach meiner Erfahrung, in diese Gruppe. Später soll erörtert werden, ob

eine principielle Sonderung der bisher besprochenen Gruppen stattzufinden hat.

Syringomyelie bei Rückenmarkstumoren.

(Mit Ausschluss der Gliosen.)

Die Syringomyelie geht nicht nur oft mit einer Gliose einher oder richtiger aus derselben hervor, sondern es finden sich auch oft Hohlräume im Rückenmarke bei bereits makroskopisch erkennbarer Tumorbildung der Medulla spinalis. Diese Spalten und Klüfte sind in den verschiedenen Fällen zu den Tumoren verschieden gelagert und haben zweifelsohne nicht stets die gleiche Genese und Bedeutung. Das Rückenmark verräth oft schon durch seine erhöhte Consistenz und durch die äussere Configuration die Geschwulstbildung. Manchmal ist es spindelförmig aufgetrieben, dann wieder gleichmässig cylindrisch verdickt etc. Ein durch die infiltrirten Stellen im frischen Zustande des Rückenmarkes gelegter Schnitt erzeugt keine glatte Schnittebene, sondern die Substanz quillt weit vor, ist weich und zerfliesslich. Die Zeichnung des Rückenmarkes ist in der Regel nicht mehr deutlich zu erkennen, in manchen Fällen stark verwaschen, in anderen sind die centralen Abschnitte vollkommen in der Neubildung aufgegangen und ist der spärliche Rest der erhaltenen Rückenmarkssubstanz auf die Randabschnitte des Rückenmarkes zusammengedrängt. Häufig liegt die Geschwulst excentrisch und betrifft eine Rückenmarkshälfte stärker als die andere; Geschwülste, welche sich nur auf eine Rückenmarkshälfte beschränken, gehen aber nur selten mit centraler Höhlenbildung einher. Die Farbe der Neubildung ist entweder grau, grauröthlich oder graubraun, oft erscheint der Querschnitt durch zahlreiche Blutungen stark gefleckt. Man sieht hie und da in der Geschwulst zerbröckelnde Stellen, Risse und Lücken, jedoch muss bei Deutung dieser Befunde sehr vorsichtig vorgegangen und immer das mikroskopische Bild zu Hilfe gezogen werden. Die topographischen, makroskopisch erkennbaren Beziehungen zum Hohlraum wechseln sehr. Bald liegt 1. ein unregelmässig begrenzter oder mit einer Membran versehener Raum inmitten der Neubildung, oder 2. letztere verliert sich allmählich im Marke und es ist die Höhle erst da zu sehen, wo die Geschwulst ihr Ende erreicht, oder es besteht 3. eine vollkommene räumliche Trennung zwischen Geschwulst und Hohlraum. Der Hohlraum selbst kann den erweiterten Centralcanal darstellen (selten) oder mit ihm in Verbindung stehen oder gar keine Communication mit ihm aufweisen (z. B. Fälle von Schüle, van Gieson und die meisten anderen Fälle). Auf- und absteigende Degenerationen können sich in den verschiedenen Strangsystemen der weissen Substanz bei längerem Bestande der Geschwulst in ganz analoger Weise entwickeln wie bei der centralen Gliose.

Die Geschwulstbildung kann, wie die mikroskopische Untersuchung lehrt, sehr verschiedenen Charakters sein; die mit und die ohne Höhlenbildung einhergehenden Rückenmarkstumoren der gleichen Kategorien weisen zumeist keine grossen Differenzen auf. Am häufigsten besteht Höhlenbildung bei Gliomen, dann bei Sarkomen, weitaus (erheblich

seltener) in Fällen von Granulationsgeschwülsten (Tuberkeln und Gummen), einmal war sie in einem Falle von Teratom gefunden worden.

Aus den zahlreichen Befunden seien nachfolgende Angaben über mikroskopisches Verhalten herausgegriffen.

Man fand manchmal die Neubildung zum grossen Theile aus gleichartigen, rundlichen oder undeutlich polygonalen, grösseren oder kleineren Zellen mit langen Fortsätzen, vielfach verästelten Spinnenzellen und Sternzellen zusammengesetzt; die letztgenannten Zellformen haben einen grossen, oft ovalen oder auch mehr rundlichen Kern. Man sah weiter, dass in dem Neoplasma zahlreiche, grosse, rundliche, blasse Zellen vorkommen, welche von verschiedenen Autoren, wie Hoffmann und Leyden, beschrieben werden. Die Zellen sind theils in Nestern angehäuft, theils folgen sie den Piafortsätzen (Sokoloff, Daxenberger) oder sie sind ohne erkennbare Anordnung diffus zerstreut. Das Stützgewebe ist allerdings manchmal leicht vermehrt, jedoch überwiegt der zellige Charakter der Neubildung. Das Zwischengewebe ist dünnfaserig und manchmal ohne deutliche Structur, in anderen Fällen (Schultze) ziemlich faserreich und enthält in seinen Maschen die Geschwulstelemente, welche dann auch den Charakter der Ependymzellen haben können. Zwei Fälle von Schultze hatten nach den Untersuchungen Hoffmann's ihre Entstehung vom Gliafasergewebe genommen. Die Neubildung selbst grenzt sich nirgends vollkommen scharf ab, sondern es dringen ganze Zellcolonnen von der Geschwulst aus in die umgebende Nervensubstanz ein, ohne vorgebahnte Wege zu benützen, und umschliessen auf diese Weise die nervösen Elemente. Mitunter ist hiebei die Grösse des Rückenmarkes gar nicht verändert, es erfolgt also die Wucherung auf Kosten des umliegenden Nervengewebes. Die Zellneubildung findet mehr in der Längsrichtung des Rückenmarkes statt, es handelt sich also um langgestreckte, oft verzweigte Tumoren, die man als Gliome und, wenn sie zumeist nur aus Spinnenzellen bestehen, als Spinnenzellengliome (Reisinger und Marchand) bezeichnen kann. Inmitten ihrer Substanz sieht man öfters ganz kleine oder diffuse Blutextravasate neben grösseren, mehr minder veränderten, zum Theile stark sklerosirten Gefässen liegen, manchmal auch umgewandelten Blutfarbstoff. Der Gefässreichthum ist oft ein sehr bedeutender (Angiogliome; Fälle von Pick, Schüle, van Gieson) Die grosse Neigung des Glioms zu Hämorrhagien und dadurch zu Höhlenbildungen ist in letzter Zeit mehrmals besonders von Dana hervorgehoben worden. Fettkörnchenzellen und Corpora amylacea sind spärlich.

Oft ist kein reines Gliom vorhanden, sondern es haben sich Mischformen mit anderen Geschwulstarten entwickelt. So kann das Zwischengewebe schleimig entarten, die Intercellularsubstanz von hyaliner Beschaffenheit sein und ein homogenes, kernloses Gewebe darstellen, so können die Zellen stark aufgetrieben, aber nahezu ganz structurlos sein: Myxogliom. Die Zellen selbst sind in manchen Fällen Spindelzellen, deren Ausläufer Fibrillen bilden (Simon). In anderen Fällen treten die hyperplastischen Nervenfasern in den Vordergrund: Neurogliom (Fälle von Klebs).

Ueber diejenigen Tumoren, in welchen drüsenähnliche Wucherungen des Centralcanalepithels (Rosenthal u. a.) gefunden werden, soll an anderer Stelle gesprochen werden. Vielleicht gehört in diese Gruppe auch ein von Babes und Manicatide beschriebener Fall, in welchem das proliferirte Ependym einen Theil des Tumors bildete.

Es wurden zahlreiche Uebergangsformen von Gliom zum Sarkom beschrieben und als Gliosarkom bezeichnet. Nach Ströbe's Untersuchungen und Darlegungen scheint diese Bezeichnung nicht mehr gut gerechtfertigt, und man wird in Hinkunft doch wieder von Gliom oder Sarkom sprechen müssen. Solche angebliche Uebergangsformen mit Hohlraumbildungen in der Geschwulst sind beschrieben von Rosenthal, Wichmann, Westphal, F. Schultze, Soltmann.

Mitunter ist eine reine Sarkombildung im Rückenmarke gleichzeitig mit Syringomyelie combinirt. So hat Seebohm einen Fall von Spindelzellensarkom des Rückenmarkes mit Höhlenbildung beschrieben; in der Beobachtung von Glaser trat zu der sarkomatösen Wucherung eine ganz enorme Neubildung von Gefässen, deren Wandung hyalin degenerirt war (centrales Angiosarkom nach der Bezeichnung des Autors). Einen ähnlichen, nur nicht so ausgedehnten Tumor bei einem Falle von Syringomyelie schildert A. Pick. Schlagenhaufer sah in einem Falle von Sarkom des Halsmarkes und der Meningen im obersten Halsmarke eine mit dem Centralcanale nicht in Verbindung stehende Höhle im Tumor. Im Falle von Nonne bestand in einem sehr langgestreckten Rückenmarkssarkome im Halsmarke

eine Höhle im Tumor (durch regressive Metamorphose desselben entstanden) und eine Gliose im Lumbalmarke. Höhlenbildung und Sarkomatose beschreiben auch Orlowski und Harris.

Wenn man berücksichtigt, wie selten das Sarkom des Rückenmarkes selbst ist, wird die Zahl der Beobachtungen eine ausserordentlich beachtenswerte. Es ist dies um so interessanter, da gerade bei solchen Geschwulstformen eine häufige Coincidenz besteht, bei welchen man seit langem congenitale Anomalien (versprengte Gewebskeime) annimmt, während bei den später entstehenden und nicht durch congenitale Verhältnisse vorbereiteten Granulationsgeschwülsten die Coincidenz mit spinalen Höhlenbildungen viel seltener ist.

Betrachtet man das Nervengewebe um das Neoplasma, so findet man neben kleinen Hämorrhagien, Vergrösserungen der Gefässe, Verbreiterung der Stützsubstanz noch Veränderungen der Nervenfasern selbst. Während wir bei einfacher Gliose (Syringomyelie) nur hie und da eine gequollene Faser sehen, ist hier eine Verbreiterung und varicöse Auftreibung des Achsencylinders, ein Zerfall der Markscheide ungleich häufiger. Klebs beschreibt direct hyperplastische Nervenfasern.

Der Centralcanal ist in vielen Fällen im Neoplasma vollkommen aufgegangen, man findet ihn nicht einmal mehr andeutungsweise erhalten; in anderen Fällen ist er deutlich als Zellhaufen oder als Canal mit ganz kleinem Lumen erkennbar; manchmal ist auch eine, aber in der Regel nur unerhebliche Erweiterung beschrieben.

Die Höhlen, welche in den Geschwülsten vorkommen, dürften wohl nur selten mit dem Centralcanale in einen ursächlichen Zusammenhang gebracht werden. Sollte sich hie und da Epithelauskleidung vorfinden, so dürfte es sich nur um eine rein zufällige Coincidenz mit dem Centralcanale oder um ein eigenthümliches Zusammenschliessen der Geschwulstzellen handeln. Auffällig ist der Umstand, dass, wie aus verschiedenen Beschreibungen hervorgeht und wie auch insbesondere Hoffmann hervorhebt, die Wand der Höhle oft sehr der bei einfacher Syringomyelia gliosa gleicht. Wie bei jener findet man sie öfters mit einer Membran ausgekleidet, die sich mikroskopisch aus welligen Faserzügen zusammengesetzt zeigt, welche entweder gliöser oder bindegewebiger und gliöser Natur sind. Es sind aber häufig in diese Faserzüge Geschwulstelemente eingelagert, welche das Bild völlig verändern und auch die feste Fügung lockern. Anders können sich Höhlen verhalten, welche sich räumlich erst an die Geschwulst anschliessen; sie können dann dieselben Charaktere zeigen wie die gewöhnliche Syringomyelie. Einen solchen Uebergang von Gliawucherung in Gliom beschreibt Rosenblath, und ein solcher ist auch von mehreren anderen Autoren ausdrücklich hervorgehoben.

Ueber die Höhlenbildungen bei Pachymeningitis und den infolge chronischer Gefässveränderungen auftretenden Zerfall von Rückenmarkssubstanz mit der Bildung von Lücken und Spalten werden wir bei Erörterung der Pathogenese sprechen.

Verhalten der Gefässe.

Den Veränderungen der Gefässe bei der Syringomyelie kommt nach dem mikroskopischen Bilde eine wichtige Rolle zu. Fast stets sieht man, wenn die Gliawucherung nur einigermassen erheblich ist, bedeutend mehr Gefässe als in der Norm; ich habe aber auch einigemale eine bedeutende Gefässveränderung in Rückenmarkssegmenten getroffen, welche keine Gliawucherung aufwiesen. Ob eine wirkliche Gefässneubildung in grösserem Style vorlag, ist zweifelhaft, da ich keine Zeichen einer Neubildung von Blutgefässen fand. Der Reichthum an Arterien ist bisweilen ein so erheblicher, dass eine grössere Zahl (bis 10 — Westphal jun.) von einer gemeinschaftlichen bindegewebigen, welligen Umhüllung umgeben verläuft. Nach ihrer topographischen Anordnung sind sie am

reichlichsten in den peripherstеn Abschnitten der Gliawucherung und in den angrenzenden Partien des Rückenmarkes. Die innern, dem Hohlraum unmittelbar anliegenden Schichten enthalten oft nur vereinzelte Gefässe. Diese Gefässe haben aber bisweilen, wie in Straub's Falle, eigenthümliche Beziehungen zum Ependym. In diesem Falle zog das Ependym über Venen hinweg, wenn dieselben zum Rande des Centralcanals kamen: die Arterien sprangen aber oft als Zapfen in das Lumen des Centralcanals vor und waren vollständig mit einem Mantel cubischen Epithels bekleidet. Die Arterien sind öfters längs und schief verlaufend, so dass man auf dem Rückenmarksquerschnitte häufiger klaffende Gefässlumina als längs getroffene Blutgefässe sieht. Bäumler hat das Verhalten der Gefässe auf Serienschnitten studiert und gefunden, dass in der Regel eine grosse, der Länge nach verlaufende Arterie der Rückenmarkssubstanz Seitenzweige in die Wand der Höhle hineinschickt, die sich hier wiederum der Länge nach vertheilen und ein reichliches, durch Queranastomosen miteinander in Verbindung tretendes Gefässnetz bilden. Die Gefässe selbst sind häufig ganz ausserordentlich erweitert. Ich habe zu wiederholtenmalen in der Neubildung und an anderen Stellen des Rückenmarkes quergetroffene Arterien gesehen, welche an Kaliber nicht hinter der Arteria sulci anterioris eines normalen Rückenmarkes zurückstanden. Auch habe ich einigemale enorm erweiterte, strotzend mit Blut gefüllte Capillaren an der Grenze der Gliawucherung wahrgenommen. Straub hat in seinem Falle an manchen Stellen der grauen Substanz geradezu Varicenbildung der kleineren Gefässe gesehen. Zahlreiche Autoren heben analoge Befunde hervor.

Diese sowie die noch später zu schildernden Gefässalterationen können gefunden werden, ohne dass ein luetischer Process mit im Spiele oder eine Meningitis gleichzeitig vorhanden wäre.

Simon, Minor und andere haben oft auch gleichzeitig eine ganz ungewöhnliche Zartheit der Wand der Arterien beobachtet. In anderen Fällen ist das Lumen stark verengt, ja geradezu obliterirt. Joffroy und Achard, Fürstner und Zachner, Paltauf, Raymond, Redlich, Leyden, Chiari und andere beschreiben solche Befunde. Die Gefässwand zeigt in solchen Fällen oft sehr beträchtliche Anomalien. Die ganz enorm verdickte Adventitia, welche Schultze bereits in seinen ersten Beschreibungen hervorhebt, zeigt öfters eine concentrische Streifung, nicht selten ist sie aber verwaschen und nahezu structurlos, auf den Schnitten gleichförmig glänzend geworden (Fürstner und Zachner, Müller und Meder, eigene Beobachtungen, Philippe-Oberthür); die Media verbreitert sich ebenfalls manchmal nicht unerheblich, gewinnt aber auch ein homogenes, glasiges Aussehen (cf. Fig. 44). Eine beträchtliche Wucherung der Intima habe ich nicht beobachtet, wohl aber findet man sie mehrmals in Fällen der Literatur angegeben (Rosenblath); es darf dies nicht wundernehmen, da die Lues in der Aetiologie der Höhlenbildung eine bedeutsame Rolle spielt.

Philippe-Oberthür glauben, einen ganz eigenthümlichen Mechanismus des Verschlusses von in Gliawucherung gelegenen Gefässen durch Fibrillen beobachtet zu haben, welche den Neurogliafasern nahe stehen. Sind die Gefässe auf Längsschnitten getroffen, so sieht man, dass manchmal das Caliber auf ganz kurze Distanzen sich beträchtlich ändert,

dass sich auf bedeutende Erweiterungen plötzlich Verengerungen in ganz regelloser Weise einstellen. Der Verlauf der Gefässe ist mitunter geschlängelt (Müller und Meder). Thrombosen in den Arterien gehören nicht zu den ganz gewöhnlichen Vorkommnissen (Joffroy-Achard, Babes-Manicatide, Rendu und Poulain, eigene Beobachtungen). Eine glasige Veränderung der Thromben beschreiben Philippe-Oberthür.

Fig. 42.



Verödetes und partiell thrombosirtes Gefäss, von der Peripherie des Rückenmarkes einstrahlend und zur Wand einer Syringomyelie verlaufend. Das Gefäss ist von starken Bindegewebszügen begleitet, welche etwas zurückweichen und als papillenartige Bildungen imponiren; in anderen Ebenen participiren sie an der Wandbildung des Hohlraumes.

Eine ausgedehnte Entartung der Gefässwände, welche der hyalinen nahesteht, aber nicht mit ihr identisch ist, erfasst bisweilen die meisten Gefässe des Querschnittes; es können dann grosse wie kleine Arterien (Rosenblath) in gleicher Weise erkrankt sein.

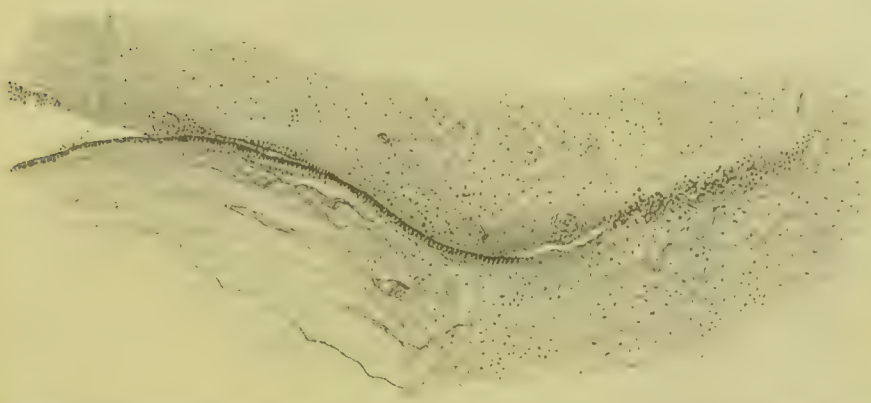
Von hohem Interesse ist der Umstand, dass mehrmals in Fällen von Missgeburten Gefässveränderungen schwerer Art im Rückenmarke gefunden wurden; es sind dieselben also congenitaler Natur (Fälle von Solovtzoff, Gudden, u. a.); Solovtzoff hat diese Gefässveränderungen sogar bei sämmtlichen von ihm beobachteten Fällen gesehen.

Kleinzellige Infiltration der Wand der Gefässe oder ihrer Umgebung fehlt bei uncomplicirten Fällen regelmässig. Die adventitiellen Lymphscheiden sind oft etwas erweitert. Das begleitende Bindegewebe ist oft ungemein reichlich und massenhaft und fällt namentlich an van Gieson-Präparaten durch seine intensive Färbung auf. Das eigenthümliche Verhalten der Glia zu den Gefässen wird an anderer Stelle geschildert.

Blutungen in die Rückenmarkssubstanz, in den Centralcanal oder den neu gebildeten Spalt sind sehr häufig. Bald sind sie sehr klein und dann oft multipel oder sie können auch eine bedeutende Grösse erreichen und dann weitgehende Destructionen hervorrufen. Oefters sind bei den echten Gliomen umfangreiche Hämatomyelien vorhanden, nicht selten

auch im Rückenmarke von Neugeborenen, ob dieselben nun Anomalien in der Gegend des Centralcanals besitzen oder nicht. Das Blut sammelt sich beim Einbruche in den Centralcanal oder den Spalt mit Vorliebe in dessen Winkeln und Buchten an, kann dort neuerlich nach aussen durchbrechen, so dass dann die Gewebsblutung die directe Fortsetzung der Richtung des Spaltes bildet. Ein derartiger Fall ist in Fig. 43 abgebildet. Bisweilen ist der Spalt vollkommen von Blut erfüllt. Recht oft findet man neben recenten Spuren ältere Blutungen. Gelangt Blut

Fig. 43.



Im Winkel des Centralcanals (l.) sieht man Reste von Blutungen, ebenso r im Gewebe scheinbar als Fortsetzung der Spalte, welche am Ende des Epithelsaums beginnt. Man beachte das ungemein seltene Vorkommnis eines einfachen (nicht doppelten) Ependymsaumes als directe Verlängerung der Auskleidung des Centralcanals mitten im Gewebe.

in das Gewebe, so scheint es auch durch längere Zeit (nach den reactiven Vorgängen in der Umgebung zu schliessen) unverändert bleiben zu können, und die Blutkörperchen bewahren ihre Form und Färbekraft.

Wenn sie etwas älter sind, so findet man die Spuren der Blutung entweder in Form von Hämatoidinkrystallen im Gewebe oder im Spalt (Korb, eigene Beobachtungen) oder in einer mehr diffusen Pigmentirung der Wand. Manchmal ist das Pigment zu eigenthümlich knollenartigen Bildungen umgewandelt, welche in der Gegend der Commissur an den Grenzen oder auch inmitten des neugebildeten Gewebes liegen. Die Grösse dieser glänzenden, rothbraun bis dunkelbraun gefärbten Massen wechselt; sie stellen rundliche Conglomerate dar, welche entweder einzeln liegen oder sich zu mehreren zusammenballen. Sie liegen überdies keineswegs immer in der Nähe von Blutgefässen und können, wie in einer Beobachtung von Bäumler, ungemein massenhaft auftreten. In einem meiner Fälle fanden sich diese Einlagerungen nur im Lendenmark vor, in einem anderen war die von ihnen occupirte Region des unteren Brustmarkes bereits makroskopisch durch die rothbraune Färbung aufgefallen. Mehrmals sah ich sie neben recenten Blutungen. An ganz normalen Stellen des Rückenmarkes habe ich sie bisher nicht gefunden.

Nicht selten stehen Blutungen und Gefässanomalien in directem Zusammenhange. Man sieht dann das veränderte Gefäss von der Blutung

umgeben. In einem Falle war ein mehrfach verzweigtes Gefäss nahezu obliterirt; um den Hauptstamm und um die einzelnen Verzweigungen, genau deren Verlaufe entsprechend, waren massenhaft Pigmentkugeln gruppirt, sonst war der Rückenmarksquerschnitt frei von Pigment. Arterielle Rupturen sind aber dennoch sehr seltene Vorkommnisse, worauf auch Philippe-Oberthür aufmerksam machen.

Der Homogenisirungsprocess bei der Syringomyelie.

Die „Homogenisation" kann sowohl in Rückenmarksabschnitten auftreten, deren Glia in Proliferation begriffen ist, als auch inmitten des nicht gewucherten Gewebes; der Process ist, wenn er in Gliosen auftritt, vollkommen identisch mit dem in nicht gewuchertem Rückenmarksgewebe. An ungefärbten Präparaten sind die entsprechenden Stellen transparent, an gefärbten Präparaten durch ihr auffallendes Verhalten gegen Farbstoffe zu erkennen. Fast stets kann man den Nachweis führen, dass die Veränderung sich um ein Gefäss herum etablirt hat (cf. Fig. 44). Bald ist die Metamorphose in der grauen, bald in der weissen Substanz (wenn beide überhaupt noch differenzirt werden können) deutlicher, bevorzugt aber nach meinen Erfahrungen die mittleren Abschnitte der grauen Substanz (Commissur und Basis der Vorderhörner, Kopf der Hinterhörner). Der Process scheint in zwei etwas differenten Formen sich zu entwickeln: Bei der ersten ist eine gleichmässige Veränderung des Gewebes vorhanden mit schlechterer Färbbarkeit der Gewebselemente und mässigem Schwunde der nervösen Bestandtheile sowie der Glia. Alle Zwischenräume sind vollkommen gleichmässig von einer glasigen Substanz ausgefüllt. An den einzelnen Bestandtheilen des Gewebes selbst sind Aenderungen bemerkenswert. Die Gliazellen werden deutlicher, ihre Kerne aber chromatinärmer, die Gliafasern sind breiter, aber auffallend schlecht tingirt, haben Neigung, körnig zu zerfallen, die Ganglienzellen werden undeutlicher, fortsatzlos, ihre Structur wird undeutlich. Bei der zweiten Form sind die Gewebsmaschen grösser, ausgefüllt mit grösseren Schollen einer gleichförmigen Substanz, der Protoplasmaleib der Gliazellen färbt sich ungemein stark, nicht aber ihre Kerne, ihr Leib ist mächtiger entwickelt, ihre breiten, schwach glänzenden Fortsätze lassen sich auf eine weitere Entfernung hin verfolgen, das ganze Gewebe ist wie aufgelockert und rareficirt, jedoch können ganz wohlerhaltene Ganglienzellen in demselben vorkommen.

Fig. 44.



Gruppe von Gefässen aus einem Rückenmarke mit einem Hohlraume ohne Gliose; letzterer ist wahrscheinlich infolge von Gefässveränderungen entstanden. Die Adventitia ist durchwegs (sowohl an den quergetroffenen Gefässen als auch an dem Längsschnitte zu sehen) sehr verdickt. Um die Mehrzahl der Gefässe hat sich eine homogene Masse abgelagert und ist deutlicher Schwund der nervösen Elemente in deren Bereiche eingetreten.

Schwarz, welcher, wie es scheint, als erster diese Differenzen beschrieben hat, sah auch in seinem Falle bei den Herden der ersten Art einen allmählichen Uebergang in das andere Gewebe, bei denen der letzteren hingegen den Uebergang sehr scharf sich markiren. Auch waren in den Herden mit diffuser Homogenisation die Ganglienzellen zum Theile wohl erhalten, fehlten aber in den circumscriptem Herden vollkommen. Weit wichtiger als diese letztgenannte Differenz scheint mir die Bemerkung von Schwarz, dass sich die Schollen intensiv mit Carmin oder Hämatoxylin tingirt hatten. In dem sehr genau untersuchten Falle von Schwarz konnte in sehr beweisender Art dargethan werden, dass sich der Process der Homogenisation auf den Ausbreitungsbezirk bestimmter Arterien (der Arteria sulco-commissuralis) beschränkte.

Wenn auch eine Differenz zwischen beiden ausgebildeten Formen besteht, so scheint es mir nicht unwichtig zu betonen, dass dieselben durch Uebergangsformen verbunden sind, welche unmerklich von der einen Abart dieser Metamorphose zur anderen hinüberführen.

Das weitere Schicksal der homogenisirten Rückenmarksabschnitte ist in beiden Fällen das gleiche. Im Centrum des Herdes verschwindet das Nervengewebe vollkommen, die gleichmässige Masse im Centrum verflüssigt sich, wird resorbirt und es kommt zur Entstehung eines rasch wachsenden Hohlraumes, dessen Wand zerfallendes und zum Theile homogenisirtes Gewebe bildet.

Diese Processe sind schon von älteren wie neueren Autoren gesehen und verschieden ausführlich beschrieben worden, so von Steudener, Stadelmann, Langhans, Schultze, späterhin von Bulloch, Lamy, Wieting, Hoffmann, Schüle, Saxer, Schmaus, Homén, Berkley, Raymond, mir, Philippe-Gombault, Rosenthal, Philippe-Oberthür, Babes-Manicatide u. a.

Ueber die Natur dieser Veränderung liegen verschiedene Anschauungen vor. Es wurde angenommen, dass die homogenen Herde flüssigen Inhalt besässen und erst infolge des Härtungsprocesses zu einer glasigen Masse coagulirt würden (Lamy). Dies ist nicht richtig. Marchand sah am frischen Präparate, welches später von Wieting beschrieben wurde, gallertartige und nicht flüssige Massen, ebenso sah Paltauf im Falle von Schwarz auf dem frischen Querschnitte gallertige Massen, und ich habe selbst am nicht gehärteten Präparate einen succulenten Zustand der homogenisirten Stellen, aber keinen Austritt von Flüssigkeit aus den Gewebsmaschen wahrgenommen. Wieting hebt auch hervor, dass bisweilen die Wandstructur von Gefässen in die homogene Umgebung übergeht, was bei einer intra vitam flüssigen Substanz nicht der Fall sein könnte.

Die nahen Beziehungen des Processes zu den Gefässen war schon Steudener aufgefallen, der ebenso wie spätere Arbeiter auf diesem Gebiete die Metamorphosen als Resultate von Ernährungsstörungen auffasste, welche durch Gefässwandveränderungen bedingt und zu den colloiden Degenerationen zu rechnen seien.

Andere Autoren, wie Langhans, Schmaus und, wie es scheint, auch Saxer, betrachten diese homogenen Massen als dickliche Oedemflüssigkeit, welche später im Gewebe geronnen sei, und berufen sich auf analoge Befunde in anderen Organen. Auch nach Compression des

Rückenmarkes bei Thieren wurden analoge homogene Massen gefunden (Dexler, Rosenbach, Schtschterbak) und als erstarrtes plasmatisches Exsudat gedeutet. Babes-Manicatide sind der Ansicht, dass es sich um Exsudat handle, welches auf rein mechanischem Wege das kranke vom gesunden Gewebe loslöse, indem es die Beziehungen zum gesunden Gewebe modificirt.

Zieht man auch die Veränderungen am Gewebe und nicht bloss die homogenen Ablagerungen in dasselbe in Betracht, so kann man sie wohl nicht, wie Schwarz treffend hervorhebt, durch einen höheren Grad von Oedem infolge von Lymphstauung allein erklären; es spricht dagegen vor allem die Ausbreitung des Oedems genau entsprechend dem Verbreitungsgebiete von Arterien. Schwarz meint, dass die Ischämie des Gewebes unter dem besonderen Einflusse gestauter Lymphe einen eigenthümlichen Degenerationsprocess der Glia herbeiführe, welcher unter Aufquellung der Fasern zu einer Homogenisation des Rückenmarkes führe. Meine Studien hatten mich, wie ich an den Vortrag von Schwarz anschliessend in der Wiener Gesellschaft der Aerzte ausführte, zu dem gleichen Resultate geführt wie diesen Autor: Die eben beschriebene Metamorphose der Glia steht wohl der hyalinen und schleimigen Umwandlung nahe, darf aber weder mit dieser, noch der colloiden oder amyloiden Degeneration identificirt werden, da sie sich durch die Farbenreactionen, namentlich durch die oft ausgesprochene schlechte Färbbarkeit der homogenen Massen auszeichnet. Bis die chemische Natur dieser Veränderungen besser gekannt sein wird, empfiehlt es sich, für sie den nichts präjudicirenden Ausdruck „Homogenisation“ zu gebrauchen.

Die Vorderhornerkrankung und die Ganglienzellenanomalien bei Syringomyelie.

Die Localisation der spinalen Höhlenbildungen bringt es mit sich, dass Veränderungen der Vorderhörner keineswegs zu den Seltenheiten gehören. Die diesbezüglichen Ziffern führen eine sehr beredte Sprache. So fand Anna Bäumler in ihrer immerhin kleinen Statistik von 97 Fällen:

eine	Betheiligung beider Vorderhörner	14mal
„	„ eines der Vorderhörner je .	5mal
„	„ beider Hinterhörner	21mal
„	„ des rechten Hinterhornes . .	5mal
„	„ des linken Hinterhornes . .	6mal.

Dimitroff findet in der Fortsetzung dieser Statistik unter 87 Fällen betheiligt:

beide Hinterhörner	7mal
ein Hinterhorn	8mal
ein Vorderhorn	3mal
beide Vorderhörner	2mal.

Da diese Statistik nach den gleichen Gesichtpunkten wie die Bäumler's geführt wird, ist eine Zusammenfassung beider Ziffernangaben von Interesse. Unter 184 anatomisch untersuchten Fällen boten also 29 eine Betheiligung der Vorderhörner dar.

Diese Ziffer bedarf aber noch einer gewissen Correctur. Unter den 184 Obductionsbefunden befinden sich nicht wenige, in welchen eine genaue anatomische Untersuchung nicht vorgenommen wurde, eine Erkrankung des Vorderhornes also keineswegs auszuschliessen war.

Ich muss die Vorderhornerkrankung nach klinischen und anatomischen Erfahrungen als eine weit häufigere Veränderung betrachten, welche wenigstens in der Hälfte der Fälle in stärkerem oder geringerem Grade vorhanden sein dürfte.

Es ist begreiflich, dass manchen klinischen Formen eine Vorderhornerkrankung nicht zugrunde liegen dürfte; bei den Formen mit vorwiegend sensiblen Anomalien kann ja das Hinterhorn allein afficirt sein, jedoch wissen wir, dass gerade diese Fälle nicht die Mehrheit, sondern nur einen relativ geringen Bruchtheil der Beobachtungen ausmachen.

Der anatomischen Möglichkeiten einer Schädigung eines Vorderhornes im Verlaufe einer Syringomyelie gibt es mehrere. Die derzeit bekannten sind: Veränderungen 1. infolge Gliose, 2. infolge anderweitiger echter Geschwulstbildung (Gliom), 3. eigenartige Ganglienzellenerkrankung, 4. Homogenisirung, 5. Blutung.

Die primäre Gliose kann, wie auch andere Theile der grauen Substanz, die Vorderhörner invadiren. Die gliöse Infiltration erfolgt fast regelmässig von der Basis des Vorderhornes oder von seinem dorso-medialen Winkel aus. Die Gliose verhält sich wie in den anderen Theilen der grauen Substanz, umklammert und erdrückt alle nervösen Elemente in ihrem Bereiche, ohne aber eigentliche Verdrängungserscheinungen hervorzurufen. Zu gleicher Zeit mit der Gliavermehrung findet auch oft eine Vermehrung des Gefässbindegewebes und der Gefässe statt, gerade wie in anderen Abschnitten der Gliose.

Auch bei anderweitiger Tumorerkrankung des Vorderhorns bietet der anatomische Befund nichts Eigenartiges dar. Dort, wo die Neubildung das Vorderhorn befällt, geht das Gewebe desselben mehr oder minder rasch unter.

Eine ganz besondere Form der Vorderhornerkrankung ist die isolirte Erkrankung der Vorderhornganglienzellen oft weitab von den anderweitig afficirten Partien des Querschnittes, welche sich sogar bisweilen in Rückenmarksabschnitten findet, die keine Gliose oder Syringomyelie und keine anderweitigen geweblichen Alterationen aufweisen. Diese Veränderungen sind von einer ganzen Reihe von Autoren wie Critzmann, Marinesco, Müller und Meder, Saxer, Brissaud, auch von mir schon vor einer längeren Reihe von Jahren gefunden worden und stellen einen interessanten Befund dar, der bisher auffällig geringe Würdigung erfahren hat. Die Ganglienzellen sind oft sehr schwer verändert und lassen verschiedene Grade der Degeneration erkennen. Ganz abgesehen von einer nicht selten erheblichen Pigmentanhäufung sind die Granulationen oft sehr undeutlich geworden und heben sich, selbst wenn sie mit entsprechendem Tinctionsverfahren behandelt wurden, nicht scharf ab; auch complete Chromatolysis haben sowohl andere Autoren als auch ich gesehen. Die Ganglienzelle wird öfters auch dicker, plumper, wie aufgequollen, blasig, verliert ihre Fortsätze, oder sie schrumpft unter starker Pigmentirung ganz erheblich (Pigmentdegeneration). Vacuolenbildung habe ich mehrmals gesehen, möchte aber

bei der relativen Seltenheit und der strittigen Dignität dieses Befundes ihm keine allzugrosse Bedeutung beilegen. Die Färbbarkeit der Zelle leidet bei diesen Processen zumeist ganz erheblich, während der Kern noch recht gut und scharf tingirt sein kann; aber auch der letztere ist bei vorgeschrittenerer Erkrankung weniger gefärbt. Damit geht auch eine Lageveränderung desselben vor sich, er wird oft randständig.

Was die Localisation der veränderten Ganglienzellen anbelangt, gelang es mir bisher nicht, ein gesetzmässiges Verhalten ausfindig zu machen. In der Regel sind auch in stärker ausgesprochenen Fällen nicht alle Vorderhornganglienzellen eines Querschnittes und einer Seite auf einmal afficirt, sondern man sieht stets auch neben veränderten Zellen solche, welche keine Veränderungen, wenigstens bei Anwendung der gebräuchlichen Verfahren, erkennen liessen. Die erkrankten Zellen gehören keiner bestimmten Gruppe an, es besteht also kein herdweises Befallensein von Ganglienzellen; aber es ist auch kein systematisches Ergriffensein der grauen Vordersäulen vorhanden, da erkrankte Stellen derselben mit vollkommen freien abwechseln können, bisweilen nur wenige Segmente afficirt sind.

Diese Veränderungen sind an Präparaten constatirt worden, welche auf verschiedenste Weise, auch nach Nissl (leider aber nicht in umfangreicherem Maasse) gefärbt wurden. Sie sind keineswegs constant und fehlten beispielsweise in zwei Fällen meiner Beobachtung in Nissl-Präparaten aus verschiedenen Höhen des Rückenmarkes, jedoch scheinen sie in einem ganz erheblichen Percentsatze der Fälle bei genauerer Durchsuchung sich zu finden.

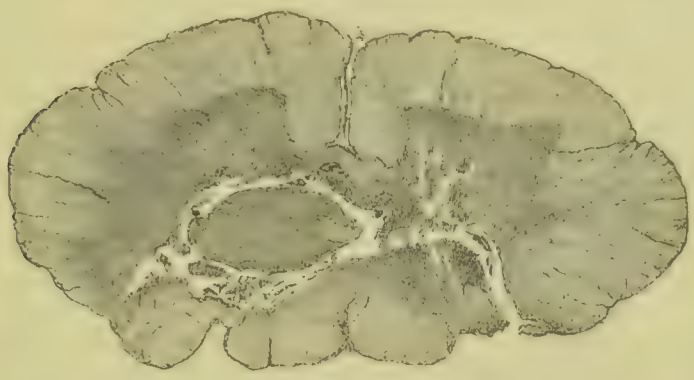
In den bisherigen Beobachtungen scheint das feine Fasernetz der Vorderhörner von chronischen Veränderungen frei zu sein, da Präparate nach Weigert-Pal dasselbe unversehrt zeigen. Das Gleiche gilt von den Vorderwurzeln. Ob recente Veränderungen der Fasern auch fehlen, kann leider derzeit noch nicht constatirt werden, da in meinen Fällen leider nie Marchi-Präparate aus jenen Gegenden stammten, in welchen Vorderhornganglienzellen erkrankt waren; es scheinen auch sonst gerade solche Untersuchungen zu fehlen.

In einem Falle von Marinesco, in einem Müller und Meder's, in mehreren meiner Beobachtungen war diese Ganglienzellenerkrankung in Fällen von Syringomyelie mit schweren trophischen Veränderungen gefunden worden. Ob sie nicht auch anderen Formen zukommen kann, werden wohl weitere Erfahrungen lehren. Auch wird man bei Beurtheilung dieser Anomalien noch stets die Todesart und Complicationen mit schweren fieberhaften Krankheiten in Betracht ziehen müssen, respective letztere als Ursache der Zellveränderungen auszuschliessen haben. Das Lebensalter scheint für die Entwicklung der Zellerkrankung von geringerem Einflusse zu sein, denn ich habe sie sowohl bei jüngeren als auch bei älteren Individuen gefunden. Ebenso ist eine Gefässveränderung kein nothwendiges Postulat zur Entwicklung der beschriebenen Alterationen; wir sehen auch schwere Alterationen der motorischen Zellen bei intacten Gefässen.

Welche ist nun die anatomische Stellung der geschilderten Vorderhornerkrankung? Handelt es sich um eine der Syringomyelie coordinirte Poliomyelitis? Letztere Annahme dürfte wohl ziemlich sicher abzulehnen

sein. Die acute wie die chronische Poliomyelitis anterior geht nicht nur mit Schwund der Ganglienzellen, sondern auch des feinen Markfasernetzes und consecutiver Gliawucherung in den grauen Vordersäulen des Rückenmarkes einher. Bei der in Rede stehenden Veränderung hingegen sind die Ganglienzellen zwar oft schwer degenerirt, nie aber ist ein völliges Verschwinden ganzer Zellgruppen zu beobachten, vielmehr bleibt das feine Nervenfasernetz intact, und macht sich keine secundäre Gliawucherung breit. Eine ganz analoge Argumentirung — Fehlen eines eigentlichen Ganglienzellenschwundes und Faserschwundes — spricht gegen die Annahme einer associirten progressiven spinalen Muskelatrophie.

Fig. 45.



Sequestration eines Stückes von Rückenmarkssubstanz bei Syringomyelie. Die complete Sequestration ist aus einer fortlaufenden Schnittreihe ersichtlich. Verzweigtes Canalsystem, welches mit dem Sub-Pialraume in freier Verbindung steht. Ausgedehnte Homogenisation und beginnende Lückenbildung in einem Vorderhorne.

Auch gilt das Gleiche nach Brissaud's Ausführungen für die amyotrophische Lateralsklerose. Dem möchte ich noch hinzufügen, dass trotz wesentlicher klinischer Uebereinstimmung der Krankheitsbilder bisher die bei amyotrophischer Lateralsklerose so häufige Degeneration der weissen Substanz um die Vorderhörner herum zumeist bei Syringomyelie vermisst wurde (cf. den Abschnitt „Veränderungen der übrigen weissen Substanz"). Am ehesten würden vielleicht die Zellveränderungen in Analogie zu bringen sein mit jenen, welche man bei Polyneuritiden findet und welche vor kurzem neuerlich von Halban bei Polyneuritis alcoholica geschildert wurden. Ob die Grundkrankheit Syringomyelie die Ursache dieser aus dem Rahmen unmittelbarer Läsionen heraustretenden Alterationen ist oder ob langdauernde complicirende Affectionen (schwere Eiterungen, Tuberculose, Cysto-Pyelitis, Neoplasmen) oder endlich chronische Intoxicationen (Alcoholismus chronicus) sie erzeugen, lässt sich aus den vorliegenden Beobachtungen noch nicht mit Bestimmtheit erkennen. Die Möglichkeit muss aber betont werden, dass mit der Kenntnis dieser Zellendegeneration vielleicht die Erklärung für die Atrophie mancher Muskeln bei Syringomyelie gefunden wird.

Ausser den früher erwähnten Processen kann auch ein Homogenisirungsprocess oder Rareficirungsprocess das Vorderhorn erfassen.

Die am meisten ventral und lateral gelegenen Theile bleiben am häufigsten verschont, während im Centrum und an der Basis des Vorderhornes sich öfter Herde bilden, die ein homogenes oder ein sehr gelichtetes Aussehen darbieten, bisweilen multipel auftreten und zwischen den einzelnen Flecken die Nervensubstanz unverändert lassen, bis auch diese dem Vernichtungsprocess anheimfällt (cf. Fig. 45).

Endlich kann auf traumatischem Wege ein Theil des Vorderhornes destruirt werden, nämlich durch Hämatomyelie. Zu wiederholtenmalen habe ich Durchbruch von Blutungen von der Syringomyelie aus in das Vorderhorn anatomisch gesehen, und zwar in unverändertes Gewebe. Häufig betrifft aber die Blutung einen homogenisirten Bezirk und bricht über die Grenzen desselben hinaus.

Nur die isolirte Ganglienzellenerkrankung schliesst sich nicht an die locale Affection der Syringomyelie oder Gliose unmittelbar an; es muss sich also ihre maximale Entwicklung nicht mit dem Höhensitze der schwersten sonstigen syringomyelischen Veränderungen decken; die anderen Formen der Vorderhornerkrankung bei Syringomyelie sind aber nur Theilerscheinung der localen Erkrankung und müssen im Zusammenhalte mit jener betrachtet werden.

Im Anschlusse an die eben besprochenen Veränderungen möge noch die Besprechung einzelner Anomalien der Ganglienzellen Platz finden, wenn auch nicht alles auf die Vorderhornganglienzellen Bezug hat. Diese Anomalien betreffen die Zahl (Verminderung und Neubildung), die Verlagerung in die weisse Substanz, ihr Verhalten zur nächsten Umgebung.

Was die Zahl der Ganglienzellen anbelangt, so können, abgesehen von degenerativen Zuständen, infolge einer abnormen Veranlagung nur spärliche Ganglienzellen vorhanden sein. In einem Falle von Hydromyelie mit Spina bifida meiner Beobachtung schien bei Freibleiben der Vorderhörner von der Spaltbildung ein solches Verhalten vorzuliegen, jedoch fehlte die Controle an Serienschnitten und würden erst genauere, in dieser Hinsicht angestellte Untersuchungen erforderlich sein.

Wesentlich interessanter sind jene Befunde, welche zur Discussion der Frage einer Neubildung von Nervengewebe bei Syringomyelie, speciell einer Neubildung von Ganglienzellen führen. A. Pick machte vor kurzem darauf aufmerksam, dass man bisweilen in gliösen und gliomatösen Herden voll und schön ausgebildete Ganglienzellen finden könne, und theilt mehrere Beobachtungen der Art mit. In vereinzelten Fällen schien eine Heterotopie der grauen Substanz vorzuliegen, in einem eine echte Geschwulstbildung vorhanden zu sein, welche zum Neuroglioma ganglionare hinüberführt. In A. Pick's Fällen lagen die Ganglienzellen in den Hintersträngen, zuweilen ziemlich weit ab von den Hinterhörnern.

In einem meiner Fälle fand ich in grösserer Zahl Ganglienzellen in der seitlichen Grenzschicht, allerdings nur in der Höhe eines Segmentes. Die schön gefärbten, typischen Ganglienzellen, welche viel kleiner als die Vorderhornzellen waren, lagen in ganzen Gruppen inmitten der weissen Substanz. Quetschungsvorgänge waren nicht nachweisbar, wohl aber war in gleicher Höhe eine Geschwulst (Gliom) im Hinterstrange,

welche gegen das gleichnamige Hinterhorn andrängte und es in seiner Form verzog. Obgleich nach Sherrington und Ziehen normalerweise in den Vordersträngen und dem Tractus intermedio-lateralis Ganglienzellen vorkommen können, war der Befund wegen der Massenhaftigkeit der Ganglienzellen gewiss nicht mehr zu den normalen zu zählen. Ich würde eher meinen, dass die Ganglienzellen vom Tumor aus der grauen Substanz verdrängt wurden, als an eine Heterotopie denken. Auch im Vorderstrang fand ich mehrmals Ganglienzellen, aber daselbst nur vereinzelt (physiologisches Verhalten?) und nicht weit ab vom Vorderhorne.

Angeboren jedoch schien mir eine Anomalie zu sein, die in einem meiner Fälle vorhanden war: Es waren Vorderhornzellen so weit gegen die Mittellinie zu verlagert, dass sie sich in einer bereits in die Vorderstränge fallenden Sagittalebene in der grauen Substanz (Commissur) befanden.

Fig. 46.



Sequestrirte, sonst wohlerhaltene Ganglienzelle. Dieselbe ist nur von wenigen, zarten Gliafäserchen korbartig umgeben und liegt sonst frei im Hohlraume. Keine Quetschungsvorgänge am Präparate sichtbar.

Nicht unerwähnt möge hier der Umstand bleiben, dass nicht sehr selten in Gliomen ganglienzellenähnliche Gebilde auftreten, welche aber zu den Gliazellen gehören. Wir werden später auf diese Zellbildungen zurückkommen.

Bemerkenswert scheint manchmal auch das Verhalten der Ganglienzellen beim Zerfalle der sie umgebenden Substanz. Sie können nämlich von den schweren Destructionsvorgängen in ihrer Umgebung vollkommen verschont bleiben, und zwar als einzige Gebilde. Die Zahl der Nervenfasern, der Gliafäserchen in ihrer Umgebung nimmt stets mehr ab, das Gewebe, in welchem sie liegen, wird stets lockerer, und zuletzt können die Zellen, die sonst normales Aussehen darbieten, inmitten weiter Gewebsmaschen liegen. Ich habe sogar ein solches Freiliegen der sonst normal aussehenden Ganglienzellen in der Höhle gesehen, dass man wohl von Sequestrationsvorgängen sprechen könnte (vgl. Abbildung 46). Räthselhaft bleibt der Umstand, warum in dem einen Falle die Ganglienzellen im Vorderhorne fast isolirt erkranken und in dem anderen Falle fast allein dem Zugrundegehen widerstehen.

Die Erkrankung der Hinterstränge bei Syringomyelie; die anatomischen Beziehungen der Hinterstrangserkrankung bei Syringomyelie zu der bei Tabes dorsalis und Friedreich'scher Krankheit.

Veränderungen der Hinterstränge gehören zu den häufigsten anatomischen Befunden bei Syringomyelie. Gestützt auf eine grosse Zahl eigener Beobachtungen habe ich sie schon vor längerer Zeit als erster eingehender geschildert und habe meiner früheren Beschreibung nach weiterer Einsichtnahme in andere Präparate und neuere Arbeiten nur wenig hinzuzufügen und sie nur in einzelnen Abschnitten umzuarbeiten.

Um die Alterationen entsprechend würdigen zu können, ist es nothwendig, gewisse Einzelheiten des anatomischen Aufbaues der Hinterstränge zu berücksichtigen und auch auf manche entwicklungsgeschichtliche Frage zu recurriren.

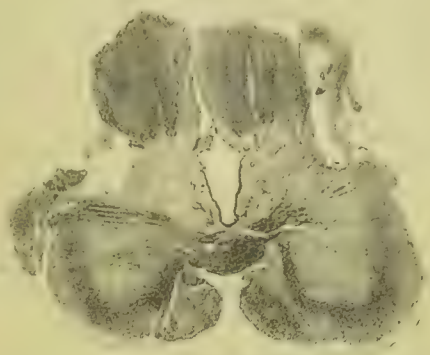
Bekanntlich ist in den frühesten Entwicklungsstadien das aus dem Ektoderm hervorgegangene Rückenmark durch Zellen repräsentirt, welche um eine tiefe, dorsal offene Furche angeordnet sind. In sehr frühen Stadien schliesst sich die Rinne und es kommt dadurch zur Bildung eines Canals, des späteren Centralcanals, dessen dicke Wandungen anfangs von ganz gleichartigen Zellen gebildet werden. Bei der Zunahme der Zellen der primitiven Markanlage kommt es durch einige Zeit nicht zu einer Vergrösserung im dorsoventralen Durchmesser, und daher bleibt die „Schlussplatte" (His) des Centralcanals der einzige Abschluss desselben gegen die dorsale Seite bis über die fünfte Woche des Embryonallebens hinaus; dann entwickelt sich erst das Septum posterius, und damit rückt das dorsale Ende des Centralcanals von der Peripherie ab (cf. die Darstellungen von Kölliker und His). Auf die späteren Entwicklungsstadien und nähere Details werden wir noch an anderer Stelle einzugehen haben.

Wir ersehen aus dieser kurzen Darstellung, dass der Centralcanal in frühen Stadien der Entwicklung gegen die Dorsalseite zu ganz offen und dann noch durch einige Zeit nur durch die „Schlussplatte" abgeschlossen ist. Finden wir nun beim Erwachsenen den Centralcanal bis zur hinteren Peripherie des Rückenmarkes reichend und seine Wände direct in die dorsale Umgrenzung der Hinterstränge übergehend, so dass der Subpialraum frei mit dem nicht geschlossenen Centralcanal communicirt, so ist damit eine solche Analogie mit den Verhältnissen der frühesten Entwicklungsperiode gegeben, dass wir in solchen Fällen wohl mit vollem Rechte auf Entwicklungsstörungen recurriren können, welche die Schliessung des Centralcanals gehindert haben.

In der That finden wir gerade diese Anomalie, die Zweitheilung der dorsalen Hälfte des Rückenmarkes, besonders oft in Fällen, in welchen auch andere schwere Entwicklungsstörungen bestehen, z. B. Spina bifida. Es ist dann die ganze dorsale Hälfte des Rückenmarkes vollständig gespalten, und die beiden Hinterstränge sind durch eine mit Ependym ausgekleidete Furche vollkommen getrennt. Der Spalt kann bald sehr schmal sein, bald eine beträchtliche Breite auf Kosten der anliegenden Hinterstrangsantheile (Goll'schen Stränge) erlangen (cf. Fig. 36 pag. 298 und Fig. 47).

Der Spalt findet sich zumeist nicht in der ganzen Länge des Rückenmarkes, sondern nur in kleineren Höhenabschnitten desselben, wenn auch Centralcanalanomalien in allen Höhen der Medulla spinalis bestehen. Am häufigsten scheint diese Zweitheilung der Hinterstränge im Lumbalmarke vorzukommen (so in Fällen von Kaiser und Küchenmeister, Homén, M. Miura, einer eigenen Beobachtung), aber auch im Sacralmarke sind sie häufig und können sich gelegentlich auch in anderen Rückenmarksabschnitten zeigen. Das Ependym liegt dann in der Regel nicht unmittelbar der weissen Substanz der Hinterstränge auf, sondern ist durch eine — in meinen Fällen dünne — Glialage von der Umgebung geschieden.

Fig. 47.



Fall von Spina bifida und schweren Entwicklungsanomalien des Centralnervensystems. Der zum grössten Theile mit Ependym ausgekleidete Hohlraum setzt sich als schmaler Spalt zwischen beiden Hintersträngen bis zur Peripherie fort. Eine andere Höhe ist in Fig. 36 abgebildet.

Viel häufiger sind die Fälle, in welchen die Hinterstränge allerdings durch mediane Spaltbildung getrennt sind, die Scheidung aber nicht bis zu den dorsalen Abschnitten reicht. Der Centralcanal verödet nämlich oft nicht in seinen dorsalen Abschnitten, die beim Embryo wohl ausgebildet sind, und es bleibt auf diese Weise ein Divertikel bestehen, welches, an der Stelle des Septum posterius gelegen, bald bis zur Peripherie reicht, bald nur durch einen Theil der Tiefe der Hinterstränge sich erstreckt. Die Breite des Divertikels wechselt; manchmal ist es so schmal, dass kaum ein Lumen zu erblicken ist, bisweilen erreicht es, namentlich bei nicht allzu erheblicher Länge, eine recht bedeutende Breite, so dass dadurch die weisse Substanz der Hinterstränge bei weitem nicht so mächtig ist wie in einem normalen Rückenmarke.

Wir werden uns nach Darlegung einiger anatomischer Verhältnisse mit der Frage beschäftigen, welche Strangsysteme bei dieser Anomalie betroffen sind und ob ihr Wegfall als primäre oder secundäre Erscheinung aufzufassen ist.

Im Verlaufe des letzten Decenniums hat man im Hinterstrange mehrere Fasersysteme näher kennen gelernt, welche theils durch ihre Degenerationsrichtung (absteigend degenerirend), theils durch ihre nahen Beziehungen zur grauen Substanz besonders Interesse erwecken. Es sind dies: das Schultze'sche „kommaförmige" Bündel, das dorsomediale Sacralbündel (Obersteiner) und das ventrale Hinterstrangsfeld. Da gerade diese Fasersysteme oder wenigstens das von ihnen occupirte Territorium in nahe Beziehungen zur Syringomyelia gliosa und zur Hydromyelie treten, so möge hier eine kurze Beschreibung ihrer Lagerungs- und Verlaufsverhältnisse Platz finden.

Nach Redlich, dem wir die letzte eingehende Schilderung dieser Bahnen verdanken, betrafen alle Fälle mit dem typischen Bilde der Schultze'schen Degene-

ration Querschnittsunterbrechungen des Rückenmarkes im unteren Cervicalmark, respective oberen Dorsalmarke. Auch in zwei Fällen eigener Beobachtung, in welchen die Degeneration sehr deutlich ausgesprochen war, befand sich die Querschnittsläsion im oberen Dorsalmarke. „Sie ist in meist abnehmender Intensität auf verschieden weite Strecken nach abwärts zu verfolgen, in manchen Fällen acht bis zehn Wurzelpaare tiefer. Stets tritt sie in Form zweier symmetrischer, in den lateralen Partien des Hinterstranges, dem Hinterhorn jedoch nicht unmittelbar anliegender Streifen auf, die . . . meist die ganze Höhe des Hinterstranges durchsetzen, wobei sie vielfache Formveränderung erfahren." Obersteiner beschreibt die Lage des Bündels zwischen Burdach'schem und Goll'schem Strange. Oft ist es nicht geradlinig, sondern schwach gekrümmt, etwa parallel zum Hinterhorne verlaufend. In tieferen Ebenen ist das Feld oft nur im ventralen Theile des Hinterstranges deutlich ausgeprägt. Nach Redlich hängt dies damit zusammen, dass das Feld sich an die graue Substanz anlegt und daselbst anschwillt, während es gegen die Peripherie spitz zuläuft. Wahrscheinlich gehen nach Hoche und Redlich die Fasern zuletzt in die graue Substanz ein. Angaben über das Schultze'sche Feld findet man u. a. in Schultze's Arbeit (aus dem Jahre 1883), dann bei Tooth, Daxenberger, Schaffer, Egger, Schmaus, Bruns, Hoche, Marie, Gombault-Philippe, Bischoff, Codeluppi. Vor Schultze wurde dieses Bündel schon von Westphal, Kahler und Pick gesehen.

Das dorso-mediale Sacralbündel degenerirt bei Querschnittsunterbrechungen im unteren Abschnitte des Rückenmarkes vom unteren Brustmarke an nach abwärts. Ich habe es dreimal degenerirt gefunden, in dem einen Falle war das unterste Brustmark zerquetscht, in dem zweiten sass die Querschnittserkrankung etwa in der Höhe des neunten Brustwirbels. Ein drittesmal fand ich es bei auffallend hohem Sitze der Läsion degenerirt. Es war bei einen zwölfjährigen Mädchen ein grosser Conglomerattuberkel zwischen viertem und sechstem Dorsalsegmente vorhanden. Bei Behandlung nach Marchi war deutliche, wenn auch schwache Degeneration des dorso-ventralen Sacralbündels vorhanden. Die Degeneration nahm nur die am weitesten ventral gelegenen Abschnitte des Territoriums ein, welches sonst von diesem Faserzuge occupirt wird. Auch hier wollen wir der Schilderung Redlich's folgen.

„Es hat nicht in allen Fällen die gleiche Gestalt, wechselt auch im einzelnen Falle je nach dem untersuchten Rückenmarksabschnitte seine Form. Im untersten Brustmarke besteht es aus zwei, längs der dorsalen Peripherie etwas sich hinziehenden, median gelegenen Feldern, die im obersten Lendenmarke ganz aneinander stossen und ein dorsales medianes Feld am Septum darstellen. Im mittleren Lendenmark stellt es ein ovales, etwa an der Grenze zwischen mittlerem und dorsalem Drittel der Hinterstränge gelegenes, relativ kleines Feld dar („ovales Feld"). Vom unteren Lendenmark rückt es dorsalwärts und nimmt jetzt den peripheren Abschnitt ein. Dabei hat es meist an Umfang zugenommen. Relativ und wohl auch absolut am grössten ist dieses dorso-mediale Feld im Sacralmarke. Es hat hier die Form eines Dreieckes, dessen relativ breite Basis an der Peripherie liegt, während es mit seiner Spitze bis gegen die Mitte des dorsalen Septums reicht (dreieckiges Feld von Gombault und Philippe)."

Die Darstellung dieses Verlaufes stützt sich auf eine Reihe von Beobachtungen von Barbacci, Redlich, Obersteiner, mir, Gombault et Philippe, Dejerine und Spiller, Pineles, Hoche, Fürstner, Bischoff, Bruce und Muir, Scarpatetti, Flatau u. a., sowie auf die entwicklungsgeschichtlichen Studien Flechsig's, Bechterew's, Popoff's u. a.

Aus verschiedenen Befunden, unter welchen die Hoche's, Bischoff's und Redlich's die wichtigsten sind, scheint nach Redlich hervorzugehen, dass das dorso-mediale Bündel sich aus Fasern aufbaue, die zunächst im lateralen Antheile der dorsalen Peripherie liegen und dann erst gegen die Mittellinie rücken; ein relativ geringer Antheil des Bündels wird wahrscheinlich aus Fasern gebildet, welche aus höheren Rückenmarksebenen stammen.

Die Annahme Gombault's und Philippe's, dass das Schultze'sche Bündel und das dorso-mediale Sacralbündel identisch seien, scheint nicht zuzutreffen, wohl aber scheint ein gewisser Parallelismus zwischen beiden zu bestehen; denn wenn sie auch nicht aus identischen Fasern sich aufbauen, so scheinen dieselben doch gleichwertig zu sein (Redlich).

Für die Beurtheilung von Veränderungen bei Syringomyelie ist es aber wichtig festzuhalten, dass die mediane Lage des Bündels erst in dem untersten Brustmarke beginnt.

Das dritte uns interessirende Feld ist das ventrale Hinterstrangsfeld, die Zone cornu-comissurale Marie's. Redlich schildert sein Aussehen wie folgt: Das ventrale Hinterstrangsfeld, welches an der hinteren Commissur oder ventral seitlich gelegen ist, hat in verschiedenen Höhen verschiedenes Aussehen. Im Sacralmarke entsteht durch seine Verschmelzung mit dem dorso-medianen Bündel ein sagittal gestelltes Feld, dessen ventraler Theil im untersten Sacralmarke sich fächerförmig ausbreitet und der ganzen Breite der hinteren Commissur entspricht. Im Lendenmarke nimmt es ohne Zusammenhang mit dem ovalen Felde (Flechsig's) das ventrale Viertel des Hinterstranges ein. Es ist am compactesten an der hinteren Commissur und zieht sich entlang den Hinterhörnern, sich stark verschmächtigend, hin; es löst sich medial und dorsalwärts allmählich auf. Im oberen Brust- und Halsmarke liegt das ventrale Hinterstrangsfeld nicht mehr der Commissur, sondern auf jeder Seite im ventralsten Antheil der Burdach'schen Stränge als schmale Felder den Hinterhörnern an.

Für alle diese Fasersysteme wird ein Zusammenhang mit der grauen Substanz behauptet, indem aus letzterer stammende „endogene" Fasern in mehr oder weniger intensiver Weise an dem Aufbau der Bündel participiren sollen. Marie hat diese Hypothese auf Grund von Befunden entwickelt, die bei Tabes-Paralyse und Pellagra erhoben wurden. Es werden nämlich nach Marie bisweilen bei Tabes-Paralyse (dann, wenn Hinterstrangs- und Seitenstrangsveränderungen gleichzeitig vorhanden sind) das Schultze'sche Feld und das dorso-mediale Sacralbündel ergriffen, während sie sonst bei Tabes freibleiben. Marie meint, dass diese Degeneration hervorgerufen sei durch Degeneration von Strangzellen, sie sei also endogenen Ursprungs. Auch Mayer meint, dass durch Ausfall von Fibrae propriae des Rückenmarkes (also endogenen Fasern) eine Degeneration in vielen Feldern herbeigeführt werden könne. Obersteiner ist aber der Ansicht, dass in diesem Bündel auch exogene Fasern verlaufen, und Redlich hält es für viel plausibler, dass diese zwei Felder exogene, aus den Hinterwurzeln stammende Fasern enthalten, ohne aber die Hypothese endogener, in diesen Zügen verlaufender Elemente vollkommen abzulehnen. Bruce endlich spricht sich, wie ich einem Referate über den internationalen Congress in Paris (1900) entnehme, für die exogene und endogene Natur dieser Fasersysteme aus.

Auch für das ventrale Hinterstrangsfeld wird von sehr gewichtiger Seite (Marie, Redlich, Bruce) ein wenigstens partieller Aufbau aus endogenen Fasern behauptet. Im medialen Antheile ist es namentlich in den oberen Rückenmarksabschnitten stark mit exogenen Fasern untermischt, während es in seiner lateralen Hälfte reiner ist (Redlich).

Sollten wirklich diese Faserzüge zum grossen Theile aus Elementen zusammengesetzt sein, deren Ursprung im Rückenmarksgrau zu suchen ist, so wäre kaum eine zweite Erkrankung so geeignet, diese Behauptungen zu prüfen, wie die Syringomyelie. Es kommt bei dieser Krankheit in manchen Höhen die gesammte graue Substanz in Wegfall und es müssten sich dann in den eben besprochenen Feldern Degenerationen zeigen.

So einfach liegen aber die Verhältnisse nicht. Es ist allerdings streckenweise die ganze graue Substanz destruirt, aber es hat dann der Process fast stets auch auf die Hinterstränge übergegriffen und sie direct schwer geschädigt. Trotzdem wird sich bei Besprechung der Veränderungen in den Hintersträngen mancher Hinweis auf Deutung derselben aus den soeben besprochenen Verhältnissen ergeben.

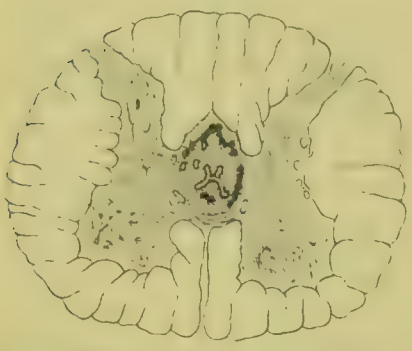
Am wenigsten dürften wir eine Erweiterung unserer Kenntnisse in Bezug auf den Faserverlauf der Nervenzüge des ventralen Hinterstrangfeldes erwarten. Gerade dieses Gebiet wird nämlich ungemein oft von primärer Gliose oder der Erweiterung des Centralcanals direct betroffen.

Wir haben früher eine Veränderung des Hinterstranges besprochen, bei welcher der Centralcanal in der Mittellinie ein Divertikel dorsalwärts entsendet. Dasselbe ist sehr oft in seinen ventralen Abschnitten breiter als in den dorsalen, und der Hohlraum occupirt direct das Territorium, welches sonst das ventrale Hinterstrangsfeld einnimmt. Handelt es sich da um einen secundären Vorgang, um Schwund dieses Fasersystems? Es ist dies unwahrscheinlich, da die ganze Anlage des Hohlraumes für einen congenitalen Ursprung spricht und man nicht gut annehmen kann, dass das Fasersystem erst an der Stelle, an welcher sich nun das Divertikel befindet, gewesen und dann später erst geschwunden sein soll, zumal wenn Zeichen einer mächtigeren Gliawucherung oder eines degenerativen Vorganges der Nervenfasern fehlen. Die natürlichere Annahme dürfte die sein, dass in diesen Fällen das ventrale Hinterstrangsfeld überhaupt nicht zur Entwicklung gelangte: würde man weiters die Annahme acceptiren, dass die Fasern des Feldes mit der grauen Substanz in directer Verbindung stehen, so könnte man auch das Fehlen des Strangsystems befriedigend erklären: Infolge der fehlerhaften Anlage in der grauen Substanz (angeborene Höhlenbildung) bleibt die Entwicklung jener Ganglienzellen aus, welche mit dem ventralen Hinterstrangsfelde in directer Verbindung stehen; Folgen dessen sind Agenesie dieser Faserzüge, Persistenz des dorsalen Fortsatzes der Hydromyelie, welcher sonst durch das Anwachsen der lateral andrängenden Fasermassen verengt wird und schliesslich verödet. Bisweilen nimmt ein mit Ependym ausgekleideter Hohlraum die Kuppe der Hinterstränge ein, ist aber ventralwärts durch die dorsale Commissur abgeschlossen; vor dem Hohlraume liegt an gewöhnlicher Stelle der etwas erweiterte Centralcanal. Man hat dann wieder ein Centralcanaldivertikel vor sich, welches schief oder absteigend verläuft und in einer Ebene getroffen ist, welche diesen Zusammenhang nicht mehr darthut.

Aber nicht blos primäre Hydromyelien nehmen den Platz des Feldes ein, sondern sehr oft auch primäre Gliosen. Vor Jahren war Prof. Obersteiner so gütig, mich auf eine Veränderung aufmerksam zu machen, welche zu den häufigen Rückenmarksbefunden auch bei sonst normaler Medulla spinalis gehört. Man sieht dann eine veränderte Contour der hinteren Commissur. Sonst begrenzt sich dieselbe bekanntlich mit einem Bogen, welcher sanft geschwungen mit der Convexität gegen die vordere Fissur von einem Hinterhorne zum anderen verläuft. Nicht selten ist nun die hintere Commissur breiter als in der Norm und erlangt durch mässige Gliavermehrung namentlich in der Mittellinie eine ganz nennenswerte Grössenzunahme. Dann ist aber auch die Begrenzung der Commissur eine andere als in der Norm. Es tritt in der Mitte derselben ein gegen die Hinterstränge zu ziehender Zapfen hervor, der im Septum posterius endet („Spornbildung"). Bald handelt es sich nur um eine kleine Ausstülpung, welche nahezu spitzkegelförmig aussieht, bald um massive Zapfen, welche von nahezu der ganzen Breite der Commissur entspringen und ziemlich weit dorsalwärts vorragen (cf. Fig. 48 und 49). Diese dorsalen Keile bestehen zum grössten Theile aus dicht verfilzter Glia, sind manchmal auch gefässreich und begrenzen sich sehr scharf gegen die Hinterstränge zu. Auffallend oft sind gleichzeitig Centralcanalanomalien, Divertikelbildung,

Multiplicität, Wucherung der Ependymzellen, manchmal sogar Andeutung regressiver Vorgänge („Homogenisirung") vorhanden. Wegen dieses Umstandes, dann weiters, weil sich sämmtliche Uebergangsformen von derartig beginnenden Veränderungen bis zur voll entwickelten Gliose sowohl in verschiedenen Fällen als auch in den verschiedenen Höhen eines Rückenmarkes finden können, besteht für mich kein Zweifel, dass diese Anomalien die Anfänge einer primären Gliose, respective Syringomyelie darstellen.

Fig. 48.



Centrale Gliose mit Bildung eines stärkeren „Sporns", welcher in die Hinterstränge vorragt. Divertikelbildung des Centralcanals; hiedurch wird der Anschein erweckt, wie wenn ein mehrfacher Centralcanal bestünde.

Fig. 49.



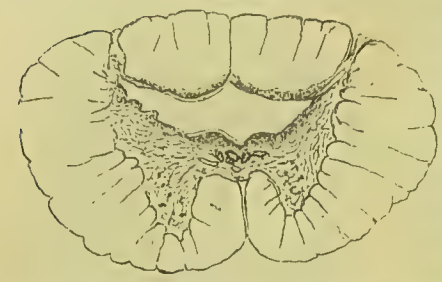
Der zum grössten Theile mit Cylinderepithel ausgekleidete Hohlraum ist von einer Gliaverdichtung umgeben. „Spornbildung" an der hinteren Commissur.

Die Nervenfasern des ventralen Hinterstrangsfeldes gehen bei diesen Anomalien zumeist ganz zugrunde; es handelt sich aber nicht um secundäre Degeneration, sondern um primäre Gliose in diesem Terrain. Es erstreckt sich die Spornbildung zumeist über keine sehr erhebliche Längenausdehnung; ober- und unterhalb derselben fehlen bei Untersuchung selbst mit den genaueren Methoden (Marchi) secundäre Degenerationen.

In anderen Fällen geht der ventralste Antheil der Hinterstränge dadurch verloren, dass er, sei es direct auf dem Wege der Gliawucherung oder durch Gefässalteration sehr schwer geschädigt wird und der Hohlraum oder dessen Wandung auf dieses Territorium übergreift. Bisweilen erfolgt die Erweiterung einer bestehenden Höhle dadurch, dass dieser Rückenmarksabschnitt infolge eines Traumas nekrotisirt oder in ihn eine mächtige Blutung erfolgt, wie ich es bereits gesehen habe. Ist die Gliawucherung in der Gegend des Centralcanals eine bedeutendere und afficirt sie das Nachbargewebe, so sieht man öfters an den an der Kuppe der Hinterstränge gelegenen Nervenfaserzügen eine auffallende Rareficirung durch Auftreten breiter Gliazüge zuerst zwischen den Faserbündeln, später zwischen den einzelnen Nervenfasern. Die einzelnen Nervenfasern werden von der Gliawucherung gleichsam eingescheidet und verschwinden; manchmal habe ich in diesem Abschnitte auch verdickte und varicös aufgetriebene Achsencylinder gesehen. Die Gliawucherung tritt bisweilen nicht im unmittelbaren Zusammenhange mit der grauen Substanz auf, liegt aber auch dann mit Vorliebe im ventralsten Theile der Hinterstränge.

Auch die Zahl der grösseren Blutgefässe ist so stark vermehrt, dass man an einem Querschnitte 5—6, ja noch mehr Lumina von oft ziemlich bedeutend verdickten Gefässen sehen kann; dadurch geräth begreiflicherweise der Rest der am weitesten ventral gelegenen Nervenfasern zwischen Glia- und Gefässwucherung arg in die Klemme, so dass man manchmal in den vordersten Antheilen der Hinterstränge auf einem grösseren Territorium keine einzige Nervenfaser mehr sieht. Dass wahrscheinlich bei diesem Faserschwunde den Gefässen keine unwesentliche Rolle zufällt, kann man aus den Bildern von jenen Abschnitten ersehen, an welchen die Arteria fissurae post. sich ganz vorne gabelt und in annähernd querer Richtung je einen Ast gegen die Hinterhörner zu entsendet. Dann kann man unter Umständen sehen, wie bedeutend sowohl die Nerven- als auch die Gliafaserarmut um das Gefäss herum ist, und dass zwischen diesem degenerirten Bezirke und dem der Neubildung oft noch eine schmale Zone relativ wohl erhaltenen Gewebes liegt; letzteres kann aber in einer anderen Schnittebene ebenfalls vollkommen zugrunde gegangen sein. Der Umfang des von der Gliose, der Blutung oder dem traumatischen Zerfalle in Anspruch genommenen Theiles des Hinterstranges wechselt, in der Regel wird kein grösserer Bezirk als das vordere Drittheil in der vollen Breite des Hinterstranges ergriffen. Sind diese Theile des Hinterstranges geschwunden, so kann das Rückenmark eine eigenthümlich plattgedrückte Gestalt darbieten. Bisweilen beschränken sich die Veränderungen vollkommen auf den vordersten Abschnitt der Hinterstränge und nimmt bei Freibleiben der grauen Substanz der Hohlraum fast nur das Territorium des ventralen Hinterstrangsfeldes ein. (Fig. 50.)

Fig. 50.



Der Hohlraum liegt in den ventralen Abschnitten der Hinterstränge. Vor ihm ist der doppelte Centralcanal sichtbar. Häufige Configuration und Localisation der Syringomyelie im oberen Cervicalmarke.

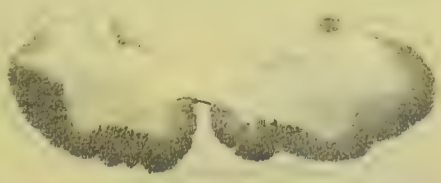
Bisweilen ist die ganze Gliawucherung oder sind die gesammten Zerfallsprocesse auf die Hinterstränge beschränkt, ohne aber in diesen nach bestimmten Strangsystemen fortzuschreiten. So sieht man mitunter einen Gliastab in dorso-ventraler Richtung verlaufen (Abbildung 39, pag. 302), das hintere Septum ersetzend und die demselben anliegenden Nervenfasern vernichtend. So kann ein Theil des ventralen Hinterstrangsfeldes und des Goll'schen Stranges der Vernichtung anheimfallen. In der Regel ist dann diese lange, schmale Gliawucherung dicht und fest gefügt: an der Commissur ist die Breite des Gliastabes am erheblichsten und nimmt in der Regel dorsalwärts ab.

In anderen Fällen ist wiederum durch den die Höhlenbildung herbeiführenden Process der grösste Theil des Hinterstranges oder selbst der ganze Hinterstrang mit Verschonung ganz minimaler Abschnitte destruirt. Ich habe mehrere solcher Beobachtungen selbst erhoben (Abbildung 51), in welchen die Hinterstränge durch mehrere Rückenmarkssegmente hindurch vollkommen fehlten; auch Minor beschreibt eine solche Beobachtung. Der Gliasaum der Peripherie mit der ihn be-

deckenden Pia kann dann so weit ventralwärts rücken, dass er unmittelbar der vorderen Commissur anliegt. Der Einschmelzung der Hinterstränge geht bisweilen ein Stadium completer gliöser Infiltration voran, wie in Fällen von Oppenheim, Simon, Rosenblath, Raymond, Brissaud.

Zeigen schon die bisher beschriebenen Formen die ausserordentliche Mannigfaltigkeit der syringomyelischen Hinterstrangsaffectionen, so wird die Zahl derselben noch grösser, wenn wir noch Veränderungen in bestimmten Feldern, die secundären Affectionen der Hinterstränge und die Combination mit anderen Krankheiten in den Bereich unserer Betrachtungen ziehen.

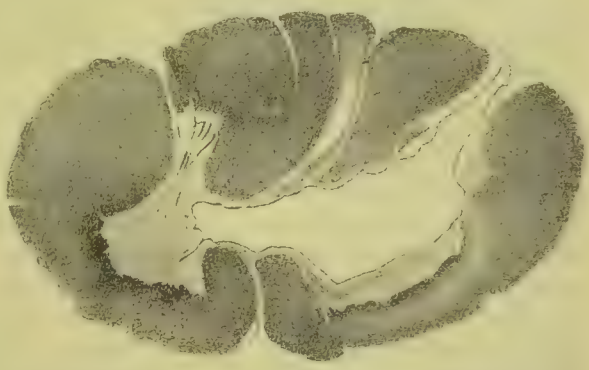
Fig. 51.



Schnitt aus dem oberen Brustmarke. Die dorsalen Abschnitte der grauen Substanz und die Hinterstränge sind fast vollkommen zugrunde gegangen.

Recht oft bestehen in den dem Septum angrenzenden Theilen des Goll'schen Stranges deutliche Veränderungen, welche aber nicht die ventralen Abschnitte, sondern namentlich die mittleren Theile desselben (im dorso-ventralen Sinne) occupiren. Die Gliawucherung ist fast stets asymmetrisch, zieht oft eine Strecke weit mit dem Septum, entfernt sich aber weiter dorsalwärts oft von demselben; sie steht durch eine schmale Brücke mit der centralen Gliawucherung in Verbindung (vergl. Abbildg. 52). Im Bereiche der manchmal keulenförmigen Auftreibung der Gliose habe ich mehrmals auffallend zarte Nervenfasern in grösserer Menge gefunden. Der Kernreichthum ist in diesem Streifen oft nicht so erheblich wie in anderen Abschnitten der gliösen Wucherung, jedoch ist der Reichthum an Gliafasern ein grösserer, als man ihn bei secundären Degenerationen sieht. Ein wenigstens streckenweises Zusammenfliessen mit dem gliösen Septum posterius ist zumeist vorhanden, jedoch dürfte dieses Gebilde nicht absolut bestimmend für die locale Entwicklung der Gliose sein. Sehr oft waren bei dieser Form der Gliawucherung die constant im Septum posterius verlaufenden Gefässe schwer verändert. Die Gestalt des Gliastreifens wechselt auch in kurzen Höhen sehr erheblich.

Fig. 52.



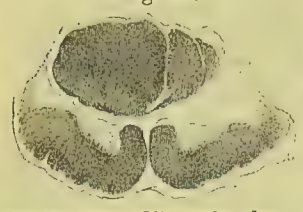
Von der Gliawand der mächtigen Höhle, welche einen grossen Theil der grauen Substanz occupirt, geht ein Gliastreifen in einen Goll'schen Strang und zeigt etwa in der Mitte der Hinterstränge eine keulenförmige Anschwellung.

Die Lage des Streifens muss bei tiefem Sitze der Veränderung die Vermuthung erwecken, dass eine Erkrankung des dorso-medialen Sacralbündels vorhanden sei. Eine Erkrankung dieses Faser-

zuges liegt aber meines Erachtens nicht vor. Denn es sind 1. die Gliastreifen gerade im Lumbalmarke und Sacralmarke selten entwickelt, während sie sich oft im Brust- und Halsmarke vorfinden. 2. Entspricht die oft wechselnde Form keineswegs dem sehr charakteristischen Aussehen des dorso-medialen Sacralbündels. 3. Ist auf Serienschnitten keineswegs eine systematische Degeneration zu bemerken. 4. Ist auch im Sacralmarke nie zu sehen, dass der Gliastreifen an die Peripherie rückt.

Vielmehr muss ich eine andere Wahrnehmung hervorheben, welche sich aus der Betrachtung meiner Fälle und der Literatur ergibt. Auch bei completem Ausfalle der grauen Substanz im unteren Brust- und Lumbalmarke fehlt eine ausgesprochene Degeneration im dorso-medialen Sacralündel. Auch in der Literatur finde ich keinen einzigen Fall von deutlicher systematischer Degeneration dieses Feldes bei Syringomyelie. Es kann somit der Antheil, mit welchem die graue Substanz des Rückenmarkes diesen Faserzug alimentirt, wenn er überhaupt vorhanden ist, nur sehr geringfügig sein, d. h. das dorso-mediale Sacralbündel baut sich zum grössten Theile nicht aus endogenen, sondern aus exogenen Fasern auf. Diese Befunde unterstützen also die Anschauungen Obersteiner's, Redlich's und Bruce's.

Fig. 53.



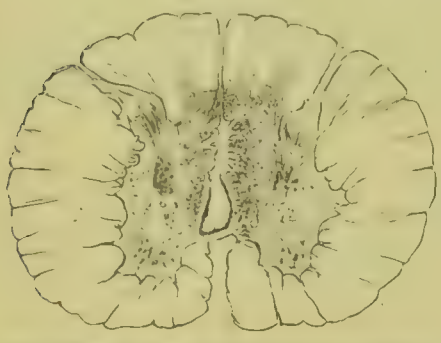
Streifenförmige Gliose neben dem Septum. Der Hohlraum und die ihn umgebende Gliawucherung haben die Hinterhörner, Pyramiden, Seitenstrang- und Kleinhirn-Seitenstrangbahnen fast ganz zerstört.

Sehr oft degenerirt auch bei Syringomyelie das dritte der vordem genannten Felder oder wenigstens jene Gegend der Hinterstränge, in welcher das kommaförmige Bündel liegt. Häufig ist auf beiden Seiten zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strang ein mehr oder minder breiter Gliastreifen eingeschoben, welcher besonders deutlich an Präparaten hervortritt, die nach Weigert-Pal gefärbt sind.

Auch diese Degenerationsstreifen halten sich nicht an eine bestimmte Höhe des Rückenmarkes, sondern ich habe dieselben mehrmals im untersten Brust- und Lumbalmarke, in anderen Fällen im oberen Brust- und Halsmarke, sogar auch im obersten Cervicalmarke gefunden. Dieser Degenerationsstreifen zeichnet sich gleichfalls durch Eigenthümlichkeiten aus, welche dessen Zugehörigkeit zu der centralen Wucherung sicherstellen. Das Gliaband beginnt zumeist an der centralen Gliawucherung, in welche es ohne erkennbare Grenze übergeht, mit breiter Basis und zieht nun wieder, keilförmig zugespitzt, in das Gebiet zwischen Funiculus gracilis und cuneatus; es erreicht nicht die hintere Peripherie des Rückenmarkes, sondern beschränkt sich in der Regel fast immer auf die vorderen zwei Dritttheile der Breite der Hinterstränge. Seine Längenausdehnung in der dorso-ventralen Richtung ist also häufig geringer als die des medialen Fadens, jedoch ist es zumeist nicht unerheblich breiter. Sind alle drei Streifen, wie so oft, an einem Präparate sichtbar, so resultirt daraus öfters eine fahnenförmige Figur (Fig. 54 u. 55). Die Grenze des Keiles ist an den von mir durchmusterten Präparaten nur selten eine scharfe; die Gliawucherung geht vielmehr mit bedeutendem Faserschwunde in den am meisten afficirten Partien und mit allmählich gegen das gesunde Gewebe

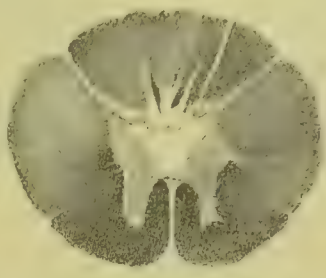
abklingenden Veränderungen einher; an gelungenen van Gieson-Präparaten kann man noch weit in anscheinend normales Gewebe der Hinterstränge hinein zartere oder dickere Gliafaserbündel mit annähernd parallelen Fasern verfolgen. Der Kernreichthum dieses Feldes ist ebenso wie im medianen Gebiete oft ein geringerer als der des centralen, neugebildeten Gewebes. In ihm oder in seiner Nähe liegen oft veränderte Gefässe mit dickem Bindegewebsmantel. Oft ist die Richtung des Streifens eine ganz gerade, in anderen Fällen aber ist eine S-förmige Krümmung oder eine einfache Kommaform vorhanden. Die Ausdehnung

Fig. 54.



Sehr dichte Gliose, welche von den centralen Rückenmarksabschnitten aus auf die Hinterstränge übergreift und besonders die Gegend zwischen den Goll'schen und Burdach'schen Strängen occupirt. Der Hohlraum ist in seinen ventralen Antheilen mit Cylinder-Epithel, in seinen dorsalen mit Bindegewebe ausgekleidet, welches in Papillenform angeordnet ist.

Fig. 55.



Fahnenförmige Form der Gliawucherung zu den Hintersträngen. Der mittlere Streif ist kürzer und breiter, liegt beiderseits neben dem Septum, die seitlichen erstrecken sich zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strängen peripherwärts.

und Form dieser Degenerationszone wechseln oft auch bei grösserer Längenausdehnung (zwei bis drei und mehr Segmenten) nicht sehr erheblich: die Mannigfaltigkeit der Veränderungen, welche der mediane Streifen gewährt, findet sich zumeist nicht bei den lateralen wieder.

Diese lateralen Läsionen der Hinterstränge können auf verschiedene Weise entstanden sein: 1. Durch directes Uebergreifen gliösen Wucherungsprocesses auf die weisse Substanz. Warum gerade immer wieder diese Gebiete betroffen werden, ist nicht mit Sicherheit zu erkennen. Sehr oft sind in dieser Gegend Gefässveränderungen vorhanden, jedoch sind dieselben zu wenig constant, um die Anomalien ausreichend zu erklären. Vielleicht, dass die betroffenen Regionen von Haus aus gliareicher und faserärmer sind als andere Hinterstrangsabschnitte und so dem Fortschreiten der Gliawucherung weniger Widerstand bereiten. 2. Wäre die schon vordem angedeutete Möglichkeit in Betracht zu ziehen, dass das kommaförmige Feld Schultze's secundär degenerirt ist. Da das Rückenmark fast immer sehr bedeutende Formveränderungen erlitten hat, lässt sich allerdings nicht einmal bestimmt erkennen, ob die Stelle der Veränderungen mit der des Schultze'schen Feldes identisch ist. Bisweilen hat es allerdings den Anschein, wie wenn das Bündel betroffen und secundär degenerirt wäre, oft aber ist bei dieser Läsion eine Erkrankung des kommaförmigen Bündels nicht anzunehmen. Es befindet

sich nämlich öfter diese Läsion im untersten Dorsal- oder obersten Cervicalmarke, also in Höhen, in welchen das Feld, wenigstens an der Stelle der Gliawucherung, nicht vorhanden ist. In einer Reihe von Fällen stimmt allerdings die Höhe mit der des Verlaufes des Schultze'schen Bündels überein und ist die Gliawucherung nicht so intensiv, dass man eine primäre Gliose annehmen müsste. In diesen Fällen mag vielleicht doch, wie es die verschiedenen, vordem aufgezählten Autoren meinen, durch die ausgedehnte Erkrankung der grauen Substanz die Degeneration bestimmter Hinterstrangsabschnitte hervorgerufen werden. Ist der Streif mächtiger entwickelt, so hat sich vielleicht die mit der secundären Degeneration verbundene Gliavermehrung noch weiter ausgedehnt und ist intensiver geworden. Die Erkrankung der grauen Substanz hat aber dann doch die Degenerationen determinirt, und es ist nur bei der vorhandenen Neigung des Gliagewebes zu luxuriren zur Entwicklung mächtigerer Degenerationsstreifen gekommen, als sie dem kommaförmigen Felde entsprechen.

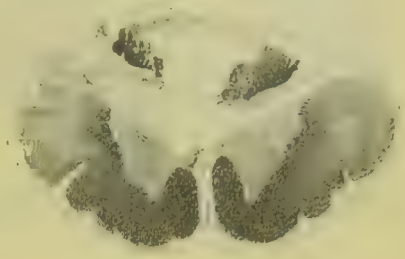
Die Wurzeleintrittszonen werden durch die eben geschilderten Hinterstrangserkrankungen in der Regel nicht tangirt. Erscheinen sie ergriffen, so ist dies zumeist auf Rechnung anderer Factoren zu setzen. So war in einem meiner Fälle die gliöse Neubildung am Apex des Hinterhornes über die Peripherie des Rückenmarkes vorgetreten und hatte durch Druck eine Wurzel gänzlich zum Schwunde gebracht. Mangels des Fehlens anderweitiger tabischer Veränderungen musste ich eine höher gefundene Degeneration der Wurzeleintrittszone derselben Seite mit der Schädigung der hinteren Wurzel in causalen Zusammenhang bringen. Vielleicht dürfte die Degeneration besonders leicht dadurch sich entwickelt haben, dass die lateral von der Wurzel gelegene Neubildung die hintere Wurzel gerade an jener halsartigen Einschnürung comprimirte, auf welche Obersteiner und Redlich aufmerksam gemacht haben. Anscheinend ähnlich zustande gekommene Wurzelläsionen beschreibt auch Hoffmann. Es wäre immerhin möglich, dass bei Ergriffensein mehrerer Hinterwurzeln hiedurch eine eigenartige Hinterstrangserkrankung zustande kommen würde, welche stark an die tabische erinnern könnte. Ob die multiple Erkrankung der hinteren Wurzeln in einem Falle Schüppel's auf diesem Wege entstanden ist, habe ich aus der Beschreibung nicht ersehen können; auch über die Stellung der Wurzeldegeneration im anatomischen Bilde im Falle Hatschek's bin ich mir nicht klar.

Ein Schwund einer Hinterwurzel kann in sehr seltenen Fällen auch dadurch entstehen, dass die Spaltbildung, wie in je einer Beobachtung Rosenblath's und von mir, sich direct in eine hintere Wurzel fortsetzt und dadurch die Nervenfasern zur Degeneration bringt. Den Schwund der Lissauer'schen Randzone hat Minor als Folgeerscheinung einer begleitenden Randmyelitis beschrieben, auch Hatschek hat sie gesehen.

Eigenartige Bilder im Hinterstrange können bei Syringomyelie noch dadurch zustande kommen, dass zu Läsionen, welche wir als aufsteigende Degenerationen bezeichnen müssen, noch von der in derselben Höhe befindlichen Gliose aus Alterationen der Hinterstränge hinzutreten und so das Aussehen der degenerirten Abschnitte wesentlich ändern.

So war in einem meiner Fälle der Hinterstrang im mittleren Halsmarke folgendermassen verändert (Fig. 56): Der Goll'sche Strang war infolge der im Brustmarke die ganzen Hinterstränge betreffenden Erkrankung (cf. Fig. 51) vollständig degenerirt und hob sich an Pal-Präparaten durch seine ganz weisse Farbe scharf von den dunkel gefärbten Burdach'schen Strängen ab. Das degenerirte Feld war aber ein grösseres als unter gewöhnlichen Umständen. Ventralwärts gewann es an Ausdehnung, indem die ganze Gegend, welche sonst durch das ventrale Hinterstrangsfeld eingenommen ist, theils durch Uebergreifen der Gliose, theils infolge von Gefässveränderungen degenerirt war. Dorsalwärts erschien das weisse (degenerirte) Gebiet breiter, indem sich beiderseits im hintersten Abschnitte des Keilstranges in den dem Funiculus gracilis angrenzenden Partien völlig symmetrische, umfangreiche Sklerosen entwickelt hatten, welche theils als secundär degenerirte Stellen infolge aufsteigender Erkrankung des Burdach'schen Stranges, theils als Gefässsklerosen aufzufassen waren und in die Sklerose der Goll'schen Stränge übergiengen.

Fig. 56.



Alle bisher beschriebenen Veränderungen in den Hintersträngen sind durch Syringomyelie oder Gliose oder Hydromyelie direct oder secundär bedingt. Gemeinschaftlich ist allen diesen Veränderungen, wenn auch nicht in Form eines durchgreifenden Gesetzes, der Umstand, dass die Veränderungen, welcher Art immer sie sind, in der grossen Mehrzahl der Fälle die ventrale Hälfte der Hinterstränge occupiren.

Durch Hinzutritt von Erkrankungsprocessen anderer Art, welche zumeist die dorsale Hälfte der Hinterstränge einnehmen, kann das Bild der Hinterstrangsaffection bei Syringomyelie noch in mannigfaltiger Weise modificirt werden. Die von Ketscher und Redlich studirten perivasculären Sklerosen spielen in der Regel eine unwesentliche Rolle.

Grosses klinisches und anatomisches Interesse erweckt hingegen die Combination von Tabes dorsalis mit Syringomyelia gliosa. Das Vorkommnis ist meiner Erfahrung nach nicht übermässig selten; ich habe selbst in zwei Fällen das Nebeneinander zweier Affectionen beobachtet und Präparate zweier weiterer Fälle gesehen (von denen einer von Redlich publicirt wurde). Auch mehrt sich die Zahl der publicirten Fälle nicht unbedeutend (Eisenlohr, Nonne, Jegorow, Redlich, Oppenheim, Philippe-Oberthür, Saxer, Pick, Vučetic, Nebelthau, Roth, eigene Beobachtungen) und steigt noch erheblich an, wenn man auch die nur klinisch beobachteten Fälle heranziehen würde (vgl. den klinischen Theil).

Greift der gliöse Process nicht weit auf die Hinterstränge über, so kann das tabische Hinterstrangsbild durch die früher erwähnten, bei Syringomyelie häufigeren Degenerationen wesentliche Modificationen erleiden. Bei Tabes bleiben in der Regel mehrere Abschnitte der Hinterstränge von der Degeneration verschont. Es sind dies vorzugsweise das ventrale Hinterstrangsfeld und eine zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strang gelegene Zone, welche dem Schultze'schen kommaförmigen Felde entspricht. Wir haben früher gesehen, dass gerade diese Abschnitte des Hinterstranges bei Syringomyelie häufig erkranken, und infolgedessen kann bei dieser combinirten Affection der Hinterstrang

weit schwerer afficirt sein, als es sonst bei Tabes der Fall ist (cf. Fig. 57, 58, 59).

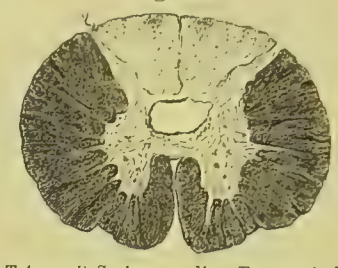
Von mehreren Autoren, welche Fälle von Tabes, combinirt mit Syringomyelie, haben beobachten können, ist die Frage aufgeworfen worden, ob eine rein zufällige Combination beider Krankheiten vorgelegen hatte, oder ob zwischen beiden ein inniger Zusammenhang bestehe.

Fig. 57.



Typische tabische Hinterstrangsveränderung. Um den Centralcanal ein Ring gewucherter Glia.

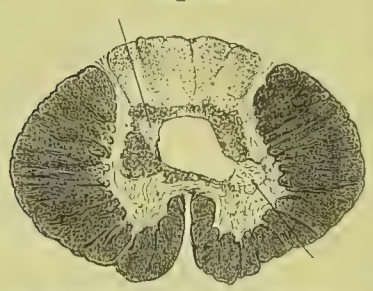
Fig. 58.



Tabes mit Syringomyelie. Das ventrale Hinterstrangsfeld ist nahezu ganz degenerirt. Der von einem dünnen Gliasaume umgebene Hohlraum ist streckenweise von Cylinderepithel ausgekleidet.

Eisenlohr theilt eine Beobachtung mit, welche das Auftreten einer Gliose und Syringomyelie bei einem Falle von syphilitischer Tabes zum Gegenstande hat. Die Entstehung der Syringomyelie war aus einem im vordersten Abschnitte der Hinterstränge gelegenen Focus deutlich nachweisbar. Eisenlohr nimmt an, dass die im linken Hinterstrange auftretende Gliose direct ihre Entstehung aus der mit der typischen Hinterstrangsaffection verbundenen Gliawucherung genommen habe; ein zufälliges Zusammentreffen ist mit Rücksicht auf den evidenten Anfang der Gliawucherung im Degenerationsfelde der Tabes unwahrscheinlich.

Fig. 59.



Die tabischen Hinterstrangsveränderungen sind durch Gliose modificirt. Das ventrale Hinterstrangsfeld und das zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strängen gelegene Gebiet ist auf beiden Seiten degenerirt. Breiter gliöser, zum Theile aber in Auflösung begriffener Ring um den Hohlraum.

Auch Nonne konnte einen Fall einer typischen Tabes bei einem Syphilitischen untersuchen, welcher gleichzeitig centrale Gliomatose hatte; letztere wies an einzelnen Stellen einen localen Zusammenhang mit den degenerirten Hintersträngen auf und legte somit den Gedanken an einen genetischen Zusammenhang zwischen ihr und der Gliavermehrung der tabisch veränderten Rückenmarkspartie nahe.

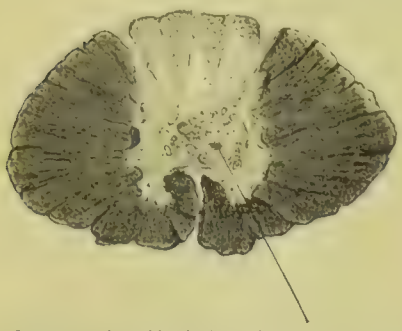
In der kurzen Notiz über den Fall von Jegorow lautet es: Die postmortale Untersuchung ergab ausser tabischer Degeneration, Meningitis der Sacralpartien und syphilitischen Veränderungen der Gefässe einige Spalten im Rückenmarke, die ihrer Genese nach mit der im selben Rückenmarke gefundenen localen Hyperplasie der Neuroglia zweifellos verwandt sind.

Redlich berichtet über einen Fall von typischer Tabes dorsalis mit starker Höhlenbildung durch das ganze Brustmark hindurch. Redlich fasst die Höhle wegen der zum grossen Theile vorhandenen Epithelauskleidung als erweiterten Centralcanal auf und glaubt, dass eine geringe Erweiterung des Centralcanals und eine Wucherung seines Epithels angeboren waren, der Hauptgrund für die Höhlenbildung aber in einer nachträglich eingetretenen Rareficirung der Umgebung zu suchen ist. Eine Ursache für die Affection der grauen Commissur, die

zur Lockerung und zum Untergang ihres Gewebes führte, glaubt Redlich in der bestehenden hochgradigen Tabes finden zu können, in der Weise, dass es durch die Schrumpfung der Hinterstränge zu Veränderungen in der Circulation und damit zu hochgradigen Ernährungsstörungen der periependymären Substanz kam.

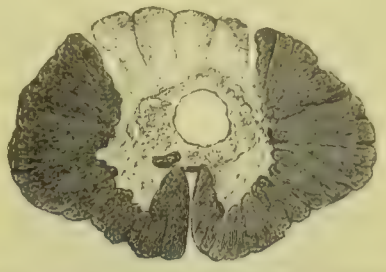
Oppenheim, dem wir schon früher (1884) eine klinisch-anatomische Mittheilung über diesen Gegenstand verdanken, hat mit Rücksicht auf einen zweiten,

Fig. 60.



In den centralen Abschnitte eine mächtige, von erweiterten Gefässen umschlossene Gliose, welche in ihrer Mitte von einer grösseren Haemorrhagie durchsetzt wird. Tabische Degeneration der Hinterstränge. Das ventrale Hinterstrangsfeld ist degenerirt.

Fig. 61.

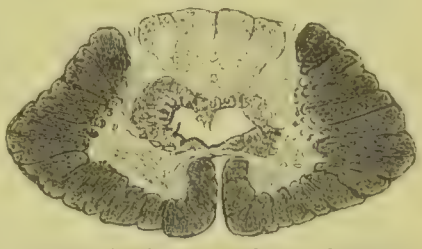


Schnitt, der nur wenig höher geführt ist als der in Fig. 60 abgebildete. Die ventrale Gliose ist zum Theile zerfallen und ein grösserer Hohlraum in der Neubildung entstanden. Hinterstrangsveränderung wie früher.

anatomisch von ihm untersuchten Fall nochmals sich über diese Frage ausgesprochen. Oppenheim betrachtet das Nebeneinander des gliösen Processes und der anderen Hinterstrangsveränderungen nicht als zufälliges Ereignis, sondern fasst die Hinterstrangsdegeneration als eine Componente des gliösen Processes auf und äussert sich dahin, „dass die Gliose die Tendenz besitzt, sich mit Degenerationszuständen im Hinterstrangsgebiete zu verbinden, die eine grosse Verwandtschaft oder sogar völlige Identität mit der pathologisch-anatomischen Ursache der Tabes dorsalis bekunden".

Ich verfüge über eine klinisch wie anatomisch studirte Beobachtung, bei welcher klinisch die Erscheinungen der Tabes denen der Syringomyelie vorauseilten. Der wahrscheinlich luetisch inficirte Kranke hatte Jahre vor dem Beginne der syringomyelischen Erscheinungen ein schweres Trauma erlitten. Die im Rückenmarke gefundene Höhle entspricht zumeist gemäss ihrer Epithelauskleidung dem erweiterten Centralcanale, welcher mehrfach auf Kosten des ihn umgebenden gliösen Ringes sich vergrössert. Die tabischen Veränderungen im Rückenmarke sind die typischen, einer dorsolumbalen Erkrankung entsprechenden, mit Degenerationen der Lissauer'schen Randzone, des Fasernetzes der Clarke'schen Säulen und den Hinterstrangsveränderungen. Die centrale Gliawucherung geht manchmal auf die Hinterstränge diffus in die sklerotischen Abschnitte über, grenzt sich zumeist aber scharf ab. Die Erweiterung der Höhle, welche besonders gerne dorsalwärts erfolgt, wird, wie es scheint, zum Theile durch Gefässprocesse oder perivasculären Gliaschwund, zum Theile durch Homogenisirung des Gewebes eingeleitet (cf. die Figuren 60, 61, 62). Ein ausgesprochener causaler Zusammenhang zwischen Hinterstrangserkrankung und Höhlenbildung war für mich nicht ersichtlich, wenn auch zugegeben werden muss, dass jede der beiden Erkrankungen durch die andere modificirt wurde. Während der Ausgangspunkt für die eine Erkrankung mit aller

Fig. 62.



Pupilläre Bindegewebsbildungen der Wand. Beginnende Zweitheilung des centralen Hohlraumes durch das Vorspringen des Gliazapfens angedeutet. Partielle Auskleidung der Höhle mit Ependym. Tabische Veränderungen der Hinterstränge.

Wahrscheinlichkeit in die Gegend des Centralcanals verlegt werden musste, ist er für die andere in der Erkrankung der intramedullären Hinterwurzelfortsetzungen zu suchen.

Saxer glaubt auch nicht, dass in seinem Falle eine zufällige Complication von Tabes und Höhlenbildung vorgelegen habe, und spricht die Ansicht aus, dass die Höhlenbildung durch Gewebszerfall entstanden sei, der durch Ernährungsstörungen der betreffenden Theile infolge von Tabes bedingt wurde.

Philippe-Oberthür meinen, dass es sich um secundäre Proliferation des Ependyms im Anschlusse an eine Tabes gehandelt habe. Sie haben die gleiche Erweiterung des Centralcanals bei verschiedenen Rückenmarksaffectionen gesehen.

Schon nach der Localisation stehen die beiden Affectionen in einem scharfen Gegensatze. Die Tabes meidet jene Hinterstrangsabschnitte, welche der primären Gliose besonders oft zum Opfer fallen, und umgekehrt lässt die Gliose die bei Tabes constant erkrankten Regionen (z. B. Wurzeleintrittszone) abseits liegen. Der Gegensatz besteht aber auch bezüglich des Verhaltens beider Processe zu den Strangsystemen des Rückenmarkes. Die Tabes ist eine systematische, parenchymatöse Erkrankung; bei ihrem Fortschreiten werden neue Systeme oder Züge des gleichen Systemes einbezogen. Die interstitielle, nicht parenchymatöse Gliose hat mit den Systemen wenig zu thun; werden durch ihr Fortschreiten Fasersysteme destruirt, so nimmt sie in der Regel nicht den Weg, welchen die secundäre Gliawucherung ihr vorzeichnet, sondern geht regellos — so weit es Strangsysteme der weissen Substanz betrifft — weiter.

Vielleicht mag einmal eine circumscripte tumorartige Gliose aus der bei Tabes vorhandenen secundären Gliavermehrung hervorgehen. Das Wahrscheinlichere ist aber, dass dies nicht der Fall sein dürfte, denn wir sehen nicht, dass bei irgendeiner anderen Krankheit mit secundären Degenerationen die secundäre Stützgewebsvermehrung zur echten geschwulstartigen Gliose führt. Es scheinen eben nicht blos quantitative, sondern auch noch weitgreifendere, bisher nicht genauer bekannte Unterschiede zwischen den secundären und den geschwulstartigen Gliawucherungen zu existiren, welche ein Uebergehen der einen Form in die andere erschweren. Fliessende Uebergänge zwischen beiden bestehen, wie dies Schultze seinerzeit hervorhob (vielleicht aber nur deshalb, weil wir die vollständig unterscheidenden Merkmale zwischen primärer und secundärer Gliose nicht kennen). Dass es solche Unterschiede gibt, zeigt schon der Umstand, dass die secundäre Gliawucherung (nach Degeneration) auch bei Syringomyelie nicht zerfällt, während die primäre weit kurzlebiger und dem Verfalle preisgegeben ist. Es ist also möglich, aber doch unwahrscheinlich, dass aus der Gliavermehrung bei Tabes sich eine geschwulstartige Gliose entwickle, weil die Gliavermehrung bei Tabes reparatorischer, bei Gliose im wesentlichen destructiver Natur ist und sich allem Anscheine nach die eine Gliaform nur selten auf dem Boden der anderen entwickelt.

Anders verhält sich die Frage, wenn man den von Redlich in seinem Falle und den von Philippe-Oberthür vertretenen Standpunkt prüft. Philippe-Oberthür sind der Ansicht, dass das Ependym ungemein leicht bei chronischen Rückenmarkserkrankungen durch den Reiz der Affection zur Wucherung gebracht werden könne, und betrachten demzufolge die eventuelle Hydromyelie bei Tabes als secundären Process. Nach unseren Erfahrungen finden sich erheblich seltener

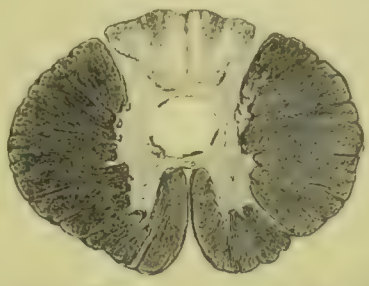
Wucherungsvorgänge des Ependyms und sind zu wenig constant, als dass die Annahme Philippe-Oberthür's ohne weiteres angenommen werden dürfte. Dass der Zug der schrumpfenden Hinterstränge bei bestehenden Veränderungen in der grauen Substanz einen solchen Reiz auf die Wand des centralen Hohlraumes ausübt und solche Circulationsstörungen hervorrufen kann, wie dies Redlich annimmt, kann recht wohl möglich sein (cf. Fig. 63 u. 64); es wird ja nicht die Entstehung des einen Processes durch den anderen, sondern nur dessen Modification durch einen zweiten Process behauptet.

Fig. 63.



Tabische Veränderungen der Hinterstränge. Der centrale Hohlraum ist vollständig mit Ependym ausgekleidet und von keinem dicken Gliaringe umgeben.

Fig. 64.



Der centrale Hohlraum ist zum grossen Theile mit Ependym ausgekleidet und wird von der vorderen und hinteren Commissur begrenzt. Tabische Degeneration der Hinterstränge. Die dorsale Basis des Hohlraumes ist wie die des auf Fig. 63 abgebildeten auffallend breit. Die Präparate stammen von verschiedenen Fällen.

Die Hypothese der Entstehung einer echten Tabes aus einer Gliose dürfte wohl nach dem jetzigen Standpunkte unseres Wissens abzuweisen sein. Die Syringomyelie, respective Gliose ruft eine Degeneration der Nervenfasern auf rein mechanischem Wege, durch Umschnürung und Umklammerung hervor; das anatomische Bild einer Tabes kann sie aber dadurch nicht erzeugen. Baucht sich die Gliawucherung oder Syringomyelie am Apex cornus posterioris vor und drückt auf eine hintere Wurzel, so kann allerdings letztere zur Degeneration gebracht werden; es müsste aber der gleiche, seltene Process sich auf beiden Seiten in einer Reihe von Segmenten wiederholen, um ein der Tabes ähnliches Hinterstrangsbild zu erzeugen; es ist dies bisher nicht beschrieben und dürfte auch kaum je beobachtet werden.

Es ist also die Entstehung einer Tabes aus einer primären Gliose noch unwahrscheinlicher als das umgekehrte Verhalten.

Ich glaube, dass zumeist beide Processe coordinirt sind, was bei der Häufigkeit der Affectionen nicht Wunder zu nehmen braucht; sind sie aber einmal vorhanden, so wirken sie aufeinander ein und modificiren jede das anatomische Bild des anderen Processes. Bisweilen könnten beide als secundäre, gleichwertige Folgeerscheinungen eines luetischen Meningealprocesses aufgefasst werden, der einerseits multiple Wurzeldegenerationen, andererseits aber Erweichung und Höhlenbildung im Marke herbeiführt.

Auch für die Friedreich'sche Krankheit, speciell für die Hinterstrangsveränderung bei derselben wurden nahe Beziehungen zur centralen Gliose behauptet, und diese Annahme hat zu einer ziemlich lebhaften Controverse Veranlassung gegeben.

Dejerine und Letulle behaupteten, dass es sich bei der Friedreich'schen Krankheit in den Hintersträngen um eine Gliose („Sclérose névroglique") handle, ähnlich wie sie im Hirne bei Epileptikern gefunden wurde, während in den Seitensträngen eine gewöhnliche „vasculäre Sklerose" vorliege.

Als Beweis hiefür führten die Autoren den Befund eines „periependymären Glioms" in ihrem eigenen Falle, den Befund einer Veränderung des Centralcanals in den Fällen von Ormerod, Newton Pitt und E. v. Smith an und citiren einen von Friedreich selbst beschriebenen Fall (den vierten von ihm mitgetheilten), in welchem Friedreich im untern Dorsaltheile des Rückenmarks zwei Canäle vorfand, welche zum grösseren Theile in der grauen Substanz, zum kleineren in der Markmasse der Seitenstränge lagen und nach der genauen Beschreibung, wie Schultze selbst annimmt, wohl als Syringomyelie mit Gliawucherung aufzufassen sind. Als weitere Eigenart der Sclérose névroglique führen Dejerine und Letulle an, dass jede Verdickung der Gefässe wie bei der gewöhnlichen Sklerose und auch in den Seitensträngen ihres Falles fehlte, und dass sich auf Querschnitten in den Hintersträngen ein welliges Gefüge der Gliafasern mit Bildung von Wirbeln („Tourbillons") vorfand. Blocq und Marinesco erkannten diese Anschauung nicht an, und Schultze verwirft die von beiden Autoren aufgestellten Unterschiede zwischen der secundären Sklerose in den Seitensträngen und ihrer Sclérose névroglique in den Hintersträngen, trennt vielmehr aber letztere neuerlich scharf von der gewöhnlichen Sklerose. Schon früher hatte Weigert darauf hingewiesen, dass nach seiner neuen Färbung die Neurogliawucherung in den Hintersträngen bei Friedreich'scher Krankheit, bei der multiplen Sklerose, bei der auf- und absteigenden Degeneration durchaus identisch sei. Die Unterschiede wären nur quantitativer Art. Schultze betont, dass gerade im Gegensatze zu seiner Gliose bei der gewöhnlichen Sklerose die einfache Fibrillenvermehrung überwiege, ganz wie es für die Gliawucherungen in den Hintersträngen bei Friedreich'scher Krankheit von Dejerine angegeben war. Die Bildung von „Tourbillons" kann bei der Gliomatose fehlen, war auch in mehreren älteren Fällen F. Schultze's nicht vorhanden, fand sich aber andererseits in einem Falle Griffith's in den Seitensträngen vor. Gefässverdickungen hat Schultze mehrmals in den Hintersträngen bei Friedreich'scher Krankheit gefunden; Corpora amylacea waren bei letzterer Affection viel reichlicher als bei Gliose und Gliomatose. Die Gliaanhäufung war bei Friedreich'scher Krankheit nie in den ventralen Theilen der Hinterstränge am stärksten und stets durch wohlerhaltene hintere Commissurenfasern von dem centralen Ependym getrennt; die hinteren Wurzeln waren bei der letztgenannten Affection degenerirt, die Hinterhörner einfach atrophisch und degenerirt.

Es scheint also die Hinterstrangsveränderung bei Friedreich'scher Krankheit sich besonders leicht in Rückenmarken zu entwickeln, die auch sonst abnorm sind. Die Gliavermehrung in den Hintersträngen dürfte wohl nicht als Gliose bezeichnet werden; sie steht der secundären Gliaproliferation ziemlich nahe und dürfte daher kaum den Ausgangspunkt einer Gliose abgeben. Jedoch dürfte wie bei Tabes die Gliose durch den Hinterstrangsprocess in den Evolutions- und Involutionsvorgängen beeinflusst werden.

Die Veränderungen der übrigen weissen Rückenmarkssubstanz.

Ausser der Erkrankung der Hinterstränge finden sich bei Syringomyelie ungemein oft Veränderungen an anderen Stellen der weissen Substanz, welche immer wieder durch die gleichen anatomischen Ursachen bedingt sein können. Es sind die Fasern der weissen Substanz

1. entweder direct durch Gliose oder Zerfall ohne Gliose destruirt, oder sie sind 2. secundär degenerirt, 3. durch die Gliose oder den Hohlraum verdrängt, ohne zu degeneriren. Es resultiren aus letzterem Modus oft recht eigenartige Formveränderungen der weissen Substanz. Agenesie einzelner Bahnen kommt kaum vor. In seltenen Fällen habe ich herdweise Schwellung der Achsencylinder an Stellen des Rückenmarksquerschnittes gesehen, welche weit von dem eigentlichen Krankheitssitze lagen und von letzterem durch anscheinend gesundes Nervengewebe geschieden waren. Das Auftreten gequollener Achsencylinder in der Nähe des Herdes (Fälle von Saxer, Straub u. a., eigene Beobachtungen) ist ein wenig häufiger.

Das directe Uebergreifen der Gliose von der grauen Substanz aus erfolgt an bestimmten Stellen der weissen Substanz häufiger, an anderen seltener. Am öftesten werden von derselben ausser den Hintersträngen die seitlichen Abschnitte des Rückenmarkes, am seltensten die ventralen Theile der Substantia alba erfasst. Das Gleiche gilt von den secundären Degenerationen. Dieselben sind deshalb recht interessant, weil neben den Degenerationen der langen, auch noch die der kurzen Bahnen eine wichtige Rolle spielen.

Pyramidenseitenstrangbahnen. Die Erkrankung dieses Faserzuges ist von besonderer klinischer Bedeutung. Die Erfahrung hat gezeigt, dass die Syringomyelie ungemein oft mit spastischer Parese der Beine und Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten verläuft. Die entsprechende anatomische Veränderung ist die Schädigung der Pyramidenseitenstrangbahn, welche sich sehr häufig nachweisen lässt. Oft wird das Areale derselben eine Strecke weit durch Gliose, Rareficirung oder Homogenisirung vollkommen zerstört. Fast nie geht dann aber dieser Destructionsprocess in gleicher Weise in den Seitensträngen auf eine grössere Distanz nach aufwärts oder abwärts, sondern es entwickelt sich von der Stelle der schweren Läsion aus eine absteigende (secundäre) Degeneration. Sie stimmt bisweilen in Form und Intensität vollkommen überein mit jener, welche sich nach suprabulbär gelegenen Läsionen der Pyramidenbahnen entwickelt, manchmal aber weicht sie in mehrfacher Hinsicht von derselben ab. Der Faserschwund kann nämlich so intensiv sein, dass bei der Färbung nach Weigert-Pal im ganzen Rayon keine Faser aufzufinden ist. In diesem Falle wird man nicht fehlgehen, wenn man annimmt, dass ausser der Pyramidenbahn noch das „intermediäre Bündel" Bechterew's degenerirt sei. Wir wissen nämlich aus Untersuchungen Löwenthal's, Bechterew's, Biedl's u. a., dass wenigstens streckenweise mit den Pyramidenseitenstrangbahnen ein System absteigend degenerirender Fasern verläuft, welches eine Verbindung des Kleinhirnes mit dem Rückenmarke vermitteln soll. Die Fasern dieses („intermediären") Bündels liegen zwischen denen des Pyramidenseitenstranges zerstreut; sie umhüllen sich früher mit Mark als der letztgenannte.

Auch die Grösse des degenerirten Feldes stimmt manchmal nicht mit der der Pyramidenseitenstrangbahnen überein. Es erstreckt sich die Degeneration weiter nach vorne oder auf den Tractus intermedio-lateralis, aber stets nur durch einige Segmente hindurch.

Der Zerfall der Nervensubstanz ist ein allmählicher, Körnchenzellen sind zumeist nicht nachweisbar. Die Marchi-Färbung ergibt nur spärliche, recent degenerirte Nervenfasern.

Die Kleinhirnseitenstrangbahnen sind schon erheblich seltener erkrankt. Auch sie können direct destruirt werden, oder es erkranken die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen. Die letzteren müssen keineswegs immer infolge von Gliose zugrunde gehen, sondern es kann jene eigenthümliche Degeneration der Ganglienzellen bestehen, die ich für die Vorderhörner beschrieben hatte; die Degenerationen der Kleinhirnseitenstrangbahnen sind also dann Folgezustände einer isolirten Ganglienzellenveränderung. Da die Spaltbildung oft den Clarke'schen Säulen ausweicht, ist es begreiflich, dass die Kleinhirnseitenstrangbahnen relativ selten degeneriren (Fälle von Flechsig, Langhans, Hoffmann, Minor, Redlich, Korb, eigene Beobachtung). Nach dem Gesagten ist es auch begreiflich, warum bisweilen erst Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen im Halsmarke auftritt (Bahnunterbrechung). Die Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen ist öfters nur einseitig und befindet sich auf derselben Seite wie eine eventuelle Erkrankung der Clarke'schen Säulen. Eine Incongruenz zwischen der relativ geringfügigen Erkrankung einer Clarke'schen Säule und der schweren Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen derselben Seite veranlasst Westphal jun., an eine Mitbetheiligung anderer Zellen zu denken, deren zugehörige Fasern an dem Aufbaue dieser Bahn theilnehmen sollten. Eine solche Möglichkeit ist allerdings nicht abzulehnen, kommt aber wohl erst dann in Frage, wenn Serienschnitte nicht eine directe Läsion der Kleinhirnseitenstrangbahnen durch Syringomyelie ergeben haben. Für die Anschauung Westphal's würde die mehrmals bei Syringomyelie erhobene Beobachtung sprechen, dass trotz schwerer Erkrankung der Clarke'schen Säulen eine Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen nicht nachweisbar (also dann wohl verdeckt) war (z. B. Fall von Holschewnikoff-Recklinghausen). Auch Nebelthau fand eine Degeneration der Clarke'schen Säulen einer Seite und die Kleinhirnseitenstrangbahnen derselben Seite secundär degenerirt.

Je weiter wir nun in den Strangsystemen der weissen Substanz ventralwärts fortschreiten, desto seltener finden wir Erkrankungen derselben.

Auffallend selten ist das „Gowers'sche Bündel" erkrankt (Fälle von Kiewlicz, Dercum-Spiller, Bullard-Thomas, Korb, Lloyd). Es wurde allerdings einigemale bis in die Medulla oblongata hinein degenerirt gefunden (Lloyd), jedoch ist mir zu wiederholtenmalen auch bei schweren Schädigungen der grauen Substanz und Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahnen die Unversehrtheit dieses Faserzuges aufgefallen; ist er aber erkrankt, so ist wohl zumeist auch die Kleinhirnseitenstrangbahn mit degenerirt. Nach oben zu nimmt er bisweilen (Dercum-Spiller) an Ausdehnung ab, so dass an ein Einstrahlen von Fasern in die graue Substanz höherer Rückenmarksebenen mehrfach gedacht wurde. Ueber den Ursprung des Gowers'schen Bündels ist noch wenig Positives bekannt. Jedenfalls ist aber die Ansicht von Hadden und Sherrington abzulehnen, dass seine Fasern direct aus den Hinterwurzeln entspringen. Dass der Faserzug aus der grauen Substanz ent-

springt, ist sehr wahrscheinlich. Mit Rücksicht auf die Seltenheit der Degeneration des Faserzuges bei Syringomyelie muss aber sehr bezweifelt werden, ob jene Ganglienzellenmassen, welche besonders oft von Syringomyelie geschädigt werden, dem Bündel als Ursprung dienen können. So ist bei der Häufigkeit der Erkrankung des Zwischentheiles der grauen Substanz sowie der mehr dorsal gelegenen Zellen (der Basis) des Vorderhornes in Fällen von Syringomyelie, ferner bei der oftmaligen Destruction der Innentheile des Hinterhornes entgegen mehrfachen Angaben namhafter Autoren nicht wahrscheinlich, dass von diesen Abschnitten aus das Gowers'sche Bündel entspringt. Man muss vielmehr an die lateralen Randzellen des Hinterhornes und an die Zellen des Seitenhornes (wo es eines gibt) als Ursprungsstätten denken. Vielleicht werden weitere Untersuchungen bei Syringomyelie, wie dies Ziehen annimmt, gerade in dieser Frage Aufklärung bringen. In seltenen Fällen, bei Missbildungen (Solovtroff), scheint das Gowers'sche Bündel vollkommen zu fehlen.

Die seitliche Grenzschichte der grauen Substanz und die vordere gemischte Seitenstrangzone („aufsteigendes Binnenbahnsystem des Seitenstranges" Ziehen) sind öfter schwer degenerirt oder durch die Gliose direct zerstört. Ich habe sogar an dieser Stelle zweimal Spaltbildung in Gliawucherungen gesehen, welche sich weiterhin bis nahe zur Peripherie erstreckten. Einmal habe ich in diesem Fasersysteme eine ziemlich grosse Zahl wohl erhaltener Ganglienzellen gefunden, welche von dem gegen das Hinterhorn andrängenden Tumor anscheinend in die weisse Substanz verschoben worden waren. In einem Falle von Korb fanden sich diese Fasersysteme oberhalb der Syringomyelie auf eine kurze Strecke degenerirt.

Im Vorderstrange habe ich einigemale Spaltbildung (aber ohne wesentliche Gliose) gesehen, welche bis zur Peripherie reichte, mehrmals dem Verlaufe einer vorderen Wurzel folgend. Echte Gliose ist in den verschiedenen Abschnitten der Vorderstränge sehr selten.

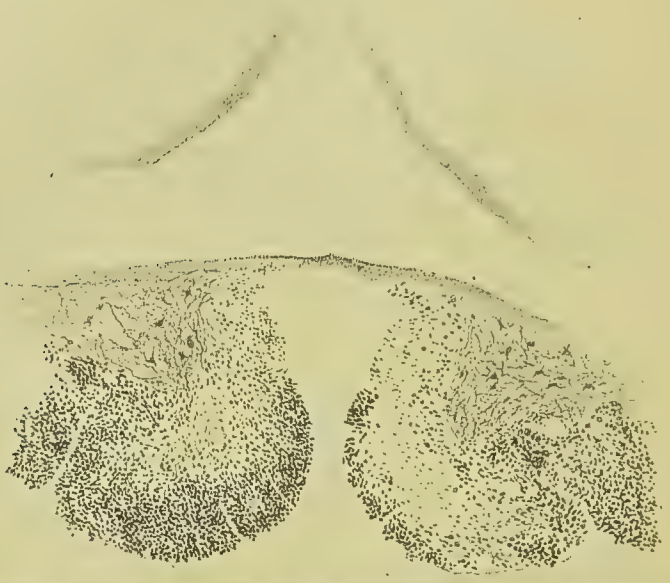
Degeneration im Vorderstranggrundbündel habe ich einigemale beobachtet. In diesen Fällen bestand stets eine schwere Vorderhornerkrankung mit Schwund der Ganglienzellen und des Nervenfasernetzes. In zwei Fällen gieng ein ziemlich breiter Degenerationsstreif rings um das Vorderhorn, war aber von letzterem noch durch einen dünnen Mantel markhältiger Fasern getrennt. Der Degenerationsstreif reichte nirgends bis zur Peripherie und enthielt noch einzelne Nervenfasern (cf. Fig. 65). Ich konnte ihn immer nur durch mehrere Segmente verfolgen; in seinem Terrain bestand eine mässige Gliavermehrung von nicht geschwulstähnlichem Charakter. Auch Müller und Meder scheinen Aehnliches gesehen zu haben, denn sie beschreiben eine erhebliche Faserverarmung des Vorderseitenstranges in der Umgebung der atrophischen Vorderhörner, so dass nur an der Peripherie des Vorder- und Seitenstranges ein schmaler Saum weisser Substanz übrig blieb. Diese Degenerationszone erstreckte sich aber vom sechsten Cervicalnerven bis zur Pyramidenkreuzung.

Da in meinen Fällen fast die ganze graue Substanz in der Höhe der eben beschriebenen Degeneration zugrunde gegangen war (nur auf ganz kurzen Strecken waren Reste der Vorderhörner erhalten geblieben), lässt sich vielleicht aus dem Vorhandensein der schmalen unversehrten Zone

um das Vorderhorn schliessen, dass in demselben Fasern enthalten sind, welche keinem ganz kurzen Systeme angehören.

In einem meiner Fälle mit completer Destruction eines Hinterhornes und der Basis eines Vorderhornes war durch mehrere Segmente nur das

Fig. 65.



Schwer degenerirter Vorderstrang in einem Falle von Syringomyelie. Die weisse Commissur fehlt fast ganz. Das l. Vorderhorn ist auf dem Präparate weit schwerer verändert (rareficirt) und nur der Orientirung wegen normal gezeichnet.

das Vorderhorn der gleichen Seite umgebende Fasersystem schwer degenerirt. Weitgehende Schlüsse wage ich aus diesem Verhalten nicht zu ziehen.

Eine Asymmetrie in der Entwicklung der beiden Vorderstranggrundbündel beschreibt Schlagenhaufer.

Fig. 66.



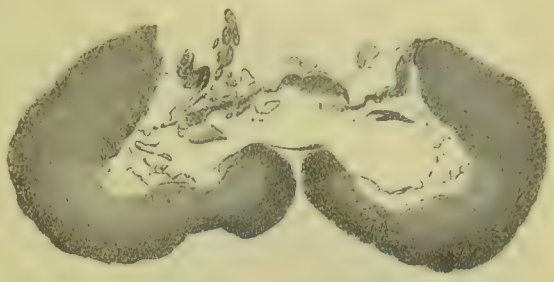
Plattgedrücktes Rückenmark. Infolge von Syringomyelie ist fast die ganze graue Substanz zugrunde gegangen und sind in der ganzen weissen Substanz, besonders in den Seitensträngen und dem l. Vorderstrange, sehr schwere Degenerationen nachweisbar.

Auch die Pyramidenvorderstrangbahn ist nur selten und dann meist nicht in der ganzen Länge ihres Verlaufes ergriffen. Ich habe sie einmal in der unteren Hälfte des Halsmarkes mässig stark degenerirt gesehen. Die Ursache hiefür konnte nicht eruirt werden.

Die vordere weisse Commissur ist schon vielen Beobachtern durch ihr eigenthümliches Verhalten aufgefallen. In der grossen Mehrzahl der Fälle ist sie nämlich vollkommen unversehrt, auch wenn die anderweitige Destruction des Rückenmarkes bedeutend ist. In vereinzelten Fällen

aber wird auch sie zerstört, allerdings fast stets nur auf kurze Ausdehnung (Schultze, Saxer, eigene Beobachtungen). Man darf vielleicht vermuthen, dass die Fasern der Commissura alba deswegen nur so selten secundär degenerirt erscheinen, weil sie aus verschiedenen, weit von einander abliegenden Abschnitten des Rückenmarkes stammen und die Degeneration eines Theiles der Fasern leicht verdeckt werden kann. Ist aber (besonders bei Ausfall der gesammten grauen Substanz) die Commissur degenerirt, so wird sie auch leicht vom Hohlraume durchbrochen und verschwindet dann streckenweise ganz, so dass vordere Fissur und Hohlraum direct mit einander communiciren und das Bindegewebe der vorderen Fissur direct an die Gliawucherung anschliessen kann (F. Schultze). Ich habe dieses Verhalten einigemale beobachtet. (cf. Fig. 67 u. 68.) Die sonstigen Läsionen im Rückenmarke sind zu schwer, um die Rolle der consecutiven Degenerationen bei der Destruction der Commissura alba festzustellen.

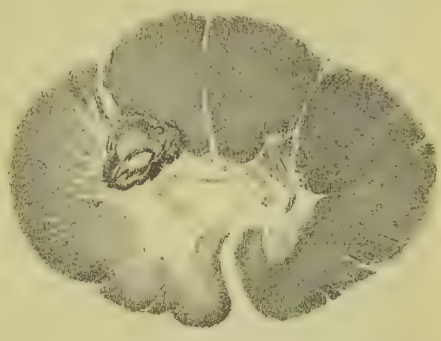
Fig. 67.



Die Hinterstränge sind bis auf geringe Reste destruirt. Die graue Substanz ist fast ganz zu Grunde gegangen, die vordere Commissur sehr verschmälert und stark degenerirt.

Bisweilen ist keine Verschmälerung, sondern eine Dickenzunahme der weissen Commissur mit Vorbauchung in die Fissur vorhanden (Fall von Saxer mit anderweitigen Entwicklungsstörungen, eigene Beobachtung in einem Falle von Hydromyelie bei einem Säuglinge).

Fig. 68.



Im Hinterhorne der r. Seite eine excavirte Gliose. Ausfall des grössten Theiles der grauen Substanz, complete Destruction des r. Vorderhornes und der vorderen Commissur. Der centrale Hohlraum communicirt frei mit der vorderen Fissur.

Mehrmals (Saxer, Bielschowsky) wurden Bündel markhaltiger Nervenfasern an abnormer Stelle (Sulcus anterior) gefunden. Im Falle von Saxer wurden markhaltige Fasern innerhalb der gliösen Bezirke, theils eingeschlossen in die Scheide der Gefässe, theils von einer eigenen bindegewebigen Hülle umgeben, gefunden. Sie traten dann in den Sulcus anterior und in den daselbst befindlichen Piafortsatz ein. Ein ähnliches Verhalten fand Bielschowsky, früher Fickler bei Compression des Rückenmarkes (in den Fällen des letzteren und in einem Bielschowsky's ohne Syringomyelie). Wahrscheinlich handelt es sich um ein vom Vorderstrang abgesprengtes Bündel (Bielschowsky), also um einen Entwicklungsfehler; Saxer nimmt eine Neubildung von Nervenfasern an und stützt diese Anschauung darauf, dass die Lagerung, der Verlauf und das Aussehen mit normalen

Fasern des Rückenmarkes nichts zu thun hätten. Die bisherigen Erfahrungen über Regeneration und Neubildung von Nervenfasern sprechen aber keineswegs in diesem Sinne. In meinen Fällen von Syringomyelie habe ich bisher analoge Befunde nicht erhoben.

Auf die interessante Frage der Neurombildung bei Syringomyelie will ich im Capitel „Combinationen mit anderen Krankheiten" eingehen.

Die Syringobulbie und die anderweitigen anatomischen Bulbärläsionen bei Syringomyelie.

In einer ziemlich grossen Zahl von Beobachtungen der Literatur und in neun (mit Hinzuziehung eines unvollständig untersuchten Falles in zehn) eigenen Fällen von Syringomyelie waren Bulbärläsionen der mannigfachsten Art vorhanden. Vor mehreren Jahren habe ich sie als erster in eingehender Weise zu schildern versucht; neue beobachtete Fälle, die in der Literatur niedergelegt sind oder von mir selbst studirt wurden, haben nur Unwesentliches geändert.

Trotzdem die Bulbärläsionen sehr mannigfacher Art sein können, sind sie nach unseren bisherigen Kenntnissen weit typischer als die Affection des Rückenmarkes. Man kann folgende Gruppen von bulbären Veränderungen bei Syringomyelie unterscheiden:

1. Echte Syringobulbie, id est Spaltbildungen im Bulbus, entweder *a*) median gelagerte oder *b*) laterale. Diese beiden Formen sind, wie später auseinandergesetzt werden soll, principiell zu trennen. In beiden Formen aber besteht neben der bulbären auch noch eine spinale Veränderung (Gliose, Syringomyelie oder einfache Hydromyelie), welche sich entweder gleichzeitig mit der Syringobulbie oder früher entwickelt hat. Ein descendirender Typus der Erkrankung ist bisher nicht bekannt.

2. Degenerationen in Strangsystemen oder Kerngebieten der Medulla oblongata, welche wieder auf verschiedene Weisen entstanden sein können. Die secundären Strangerkrankungen durch aufsteigende Degenerationen vom Rückenmarke aus oder durch die Erkrankung des Bulbus medullae selbst; die Erkrankung einzelner Kerne, respective ihrer Ganglienzellen kann eine ähnliche Begleiterscheinung der Syringobulbie darstellen wie die selbständige Ganglienzellenerkrankung bei Syringomyelie.

3. Die ausgesprochenen Tumorbildungen der Oblongata, welche eigentlich nur deshalb hier flüchtig berührt werden müssen, weil bei manchen derselben durch regressive Metamorphosen Spalt- und Höhlenbildungen zustande kommen, welche mit der eigentlichen Syringobulbie nichts zu thun haben.

4. Veränderungen, bedingt durch Combination mit anderen Affectionen, von denen besonders der Hydrocephalus und die Tabes dorsalis in Betracht kommen.

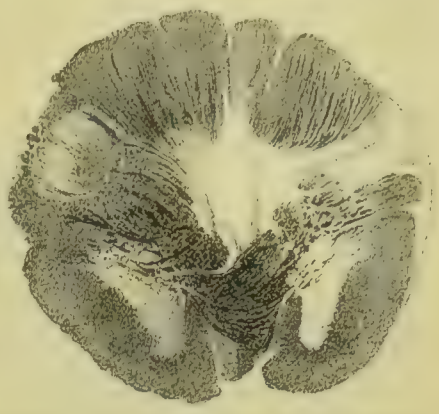
Wir wollen vorerst die anatomischen Veränderungen bei der Syringobulbie mit seitlichem Sitze betrachten:

Der Rückenmarksprocess erleidet in der Regel in Bezug auf seine Ausbreitung erhebliche Einbusse, sobald man bei der Durchsicht von Querschnittserien gegen das obere Halsmark zu fortschreitet. Während man noch oft im unteren Halsmarke ausserordentlich grosse Hohlräume sieht, welche nur mit einem dünnen Markmantel bekleidet sind, bestehen

in der Regel in der Höhe der Pyramidenkreuzung nur mehr Spalten oder Gliawucherungen, welche ein wesentlich kleineres Territorium einnehmen. Nur ausnahmsweise reichen die Spalten bis zur Peripherie und communiciren mit dem Subarachnoidalraume, wie im Falle von Kaiser und Küchenmeister. In dieser Höhe sind in der Regel um den Centralcanal die schwersten Veränderungen: Gliawucherung, Spaltbildung und die noch später genauer zu erörternden Gefässanomalien zu bemerken.

Die Spalten oder Gliastreifen ziehen oft in ein oder beide Hinterhörner, afficiren mehr oder minder schwer die Substantia gelatinosa Rolandi und sehr häufig auch eine oder beide spinalen Trigeminuswurzeln. Der Spalt liegt ungleich häufiger am medialen als am lateralen Rande des Hinterhornes und ist bisweilen so fein, dass er leicht übersehen oder für ein Kunstproduct gehalten werden kann, zumal er oft ganz geradlinig verläuft. Nicht selten gehen Gliastreifen oder Spalten in die Hinterstränge, indem sie die drei im Rückenmarke besonders oft ergriffenen Felder desselben wieder favorisiren (ein neben dem Septum posticum gelegener und zwei zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strang befindliche Streifen). Mitunter grenzt die Gliawucherung auch direct an secundär degenerirte Felder im Hinterstrange, welche infolge von Läsionen im Rückenmarke zustande gekommen waren, an oder geht in dieselben über. In dieser Höhe findet man auch häufiger Spalträume an atypischen Stellen als im Rückenmarke unterhalb der Pyramidenkreuzung. Man sieht dann im Bereiche der Pyramidenkreuzung Lückenbildung, und der Spalt erstreckt sich durch dieselbe in das Vorderhorn, auch in den Vorderstrang. Auf diesem Wege kann die Pyramidenkreuzung ganz erheblichen Schaden nehmen, wie in einem Falle von Westphal jun., in welchem streckenweise die Pyramidenkreuzung vollkommen destruirt war. Auch ich habe in einem Falle eine partielle Zerstörung der Pyramidenkreuzung gesehen. Eine Spaltbildung im Vorderstrang ist ein sonst im Rückenmarke, wie erwähnt, seltenes Ereignis. Der im Vorderstrange befindliche Spalt kann durch eine relativ enge Communication mit dem centralen in Verbindung stehen und dann leicht auf manchen Schnitten als selbständiger Spalt imponiren, während die Durchsuchung der Schnittserien Aufklärung gibt (Straub). Solche die Pyramidenkreuzung durchbrechende Spalträume findet man ausser von den genannten von Krauss, Hoffmann und Hochhaus angegeben. Auch im Falle von Kaiser-Küchenmeister scheint nach der Zeichnung der Spalt weit ventralwärts zu reichen. Die spinalen Accessoriuswurzeln sind mitunter von den Gliazügen oder den Gewebsspalten durchbrochen (in einem Falle von Westphal jun. auf beiden Seiten), zumeist aber bleiben sie verschont.

Fig. 69.



Schnitt aus der Höhe der Pyramidenkreuzung. Der Spalt und die Gliose ziehen in das r. Hinterhorn, ein Ausläufer auch in den Hinterstrang, ein anderer gegen das l. Vorderhorn. Degeneration der r. spinalen Trigeminuswurzel.

In höheren Ebenen beschränkt sich in der Mehrzahl der Fälle der Process auf eine Seite. Ist aber ein doppelseitiger lateraler Spalt vorhanden (Schultze, Hoffmann, Rosenblath, zwei eigene Beobachtungen, Straub, Rotter, Kaiser-Küchenmeister), so ist eine vollkommen symmetrische Ausbildung desselben sowohl in Bezug auf Höhenausdehnung als auch auf das Verhalten auf dem Querschnitte bisher nicht beobachtet worden, wenn auch annähernd die gleichen Gebiete auf beiden Seiten ergriffen werden. Der eine von beiden Spalträumen wird rasch kleiner und endet in der Regel in den tiefsten Abschnitten der Medulla oblongata. Die ungleichseitige Entwicklung von Defecten ruft in der Regel bei dem Umstande, dass der Gewebsschwund ein sehr bedeutender ist, den Eindruck einer augenscheinlichen Asymmetrie hervor, der noch bedeutender wäre, wenn sich nicht an der contralateralen Seite ziemlich typische secundäre Veränderungen einstellen würden, die eine Verkleinerung des Querschnittes bedingen. Diese Asymmetrie ist mitunter so hochgradig, dass die eine Hälfte der Medulla oblongata auf dem Querschnitte nur halb so gross als die andere oder noch kleiner ist. Fast alle Autoren heben dieses auffällige Verhalten hervor (Westphal sen. und jun., Schultze, Hoffmann, Rossolimo, Miura, Hatschek, Müller und Meder und Lamacq, eigene Beobachtungen).

Mit dem Anwachsen der Hinterstrangskerne ändert der Spalt, welcher in der Regel gegen den dorsal gelegenen Abschnitt der aufsteigenden (spinalen) Trigeminuswurzel zieht, zumeist seine Richtung; er steht mehr medio-lateral, während er tiefer unten von der Gegend des Centralcanals dorsal und lateral zog. In dieser Höhe nun tritt er vermöge seiner Richtung in eigentliche anatomische Beziehungen zu einem der wichtigsten Fasersysteme der Medulla oblongata, der Schleife. Die sonst in schön geschwungenen Bögen von den Hinterstrangskernen ventralwärts strebenden Schleifenfasern werden von dem Spalte entweder total oder partiell durchtrennt, fehlen also entweder auf der Seite des Spaltes vollkommen oder doch wenigstens zum grossen Theile (cf. Fig. 70 u. 71). Die Degeneration der durchtrennten Fasern wird sehr deutlich nach der Bildung der Schleifenschicht sichtbar; da die Fasern vor ihrer Kreuzung durchschnitten sind, degenerirt die contralaterale Schleifenschicht und wird bedeutend schmäler als die andere. Diese Läsion der Schleife gehört zu den typischen Veränderungen bei seitlicher Spaltbildung in der Medulla oblongata und ist je nach der Höhenausdehnung der Syringobulbie und ihrer Längenausdehnung auf dem Querschnitte verschieden deutlich ausgesprochen (cf. Fig. 72, 73 und 74).

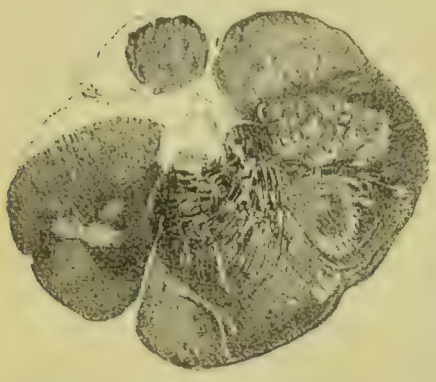
In dieser Höhe sind weiter sehr oft direct geschädigt: der Hypoglossuskern, in welchen sich mitunter der Spalt direct fortsetzt, und die spinale Glossopharyngeuswurzel. Manchmal zieht aber der Spalt dicht an diesen Gebilden ohne wesentliche Schädigung derselben vorbei.

In wieder anderen Fällen verschont allerdings der Spalt den Hypoglossuskern, jedoch sind trotzdem auf jedem Querschnitte mehrere Ganglienzellen schwer verändert (fortsatzlos, geschrumpft, im Stadium der Chromatolyse), während das Fasernetz des Kernes nicht lückenhaft erscheint.

Die Kerne des Funiculus gracilis und cuneatus sind manchmal mehr oder minder schwer degenerirt, ganglienzellenarm (Mura, eigene Beobachtung).

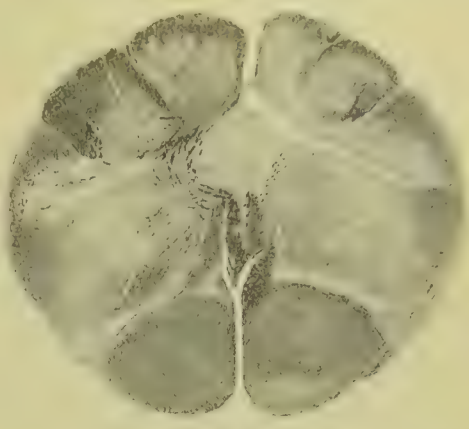
In der Höhe des unteren Poles der Oliven hat der Spalt im Querschnitte seine Lage noch mehr geändert; indem er noch immer von der Gegend des Centralcanals gegen die aufsteigende Trigeminuswurzel zieht, ist seine Verlaufsrichtung nun von dorsal und medial nach der Seite und ventral zu geworden; in den höheren Ebenen ist diese anscheinende

Fig. 70.



Schnitt aus der Höhe der Schleifenkreuzung. Auffällige Assymmetrie des Querschnittes. Die Schleifenfasern sind l. durch den Spalt vollständig vernichtet, während man sie rechts in Bögen um den Centralcanal ziehen sieht. Die Hinterstrangskerne, die spinale Quintus- und Glossopharyngeuswurzel sind schwer geschadigt.

Fig. 71.



Syringobulbie, Höhe der Schleifenkreuzung. Rechts sind durch den Spalt die Schleifenfasern complet durchtrennt und zur Degeneration gebracht. Die Hinterstrangskerne sind erhalten geblieben.

Drehung noch auffälliger. Wenn daher seine Richtung in den höheren Ebenen senkrecht auf jener im obersten Halsmarke steht, so ist diese Aenderung des Verlaufes durch die zunehmende Entwicklung der Medulla oblongata hinreichend erklärt. Mit der letzteren ist begreiflich aber bei gleicher Ausdehnung des Spaltes eine weitere Schädigung von Gebilden, Nervenkernen und Faserzügen, zu erwarten.

In der Höhe des Calamus scriptorius sind dann vorzugsweise in Mitleidenschaft gezogen: die spinale Glossopharyngeuswurzel mit ihrer Substantia gelatinosa, welche recht selten vollkommen verschont bleibt, der Vaguskern, welcher mitunter direct von dem Spalte durchsetzt ist, hie und da auch der Hypoglossuskern, die spinale Trigeminuswurzel mit ihrer Substantia gelatinosa und die ihr mehr oder minder benachbarten Kerne (Nucleus ambiguus und lateralis sowie die Hinterstrangskerne), die Fibrae arcuatae internae. Seltener werden direct vom Spalte afficirt: die zum Corpus restiforme ziehenden Kleinhirnseitenstrangbahnen (Fürstner, Raymond, wie in einem meiner Fälle), oder das Corpus restiforme direct, während letzteres oft infolge secundärer Veränderungen wesentlich kleiner als das der anderen Seite aussieht.

Auch die Oliven werden nur ausnahmsweise direct in Mitleidenschaft gezogen, wohl aber besteht öfters eine Affection der contralate-

ralen Olive. Bekanntlich ziehen zahlreiche Fasern von der Olive durch deren Hilus und die entgegengesetzte Olive zum Corpus restiforme der anderen Seite (die einzige sicher nachgewiesene Verbindung der Olive mit einem anderen Theile des Centralnervensystems, Obersteiner). Diese Fasern sind die am meisten ventral gelegenen Fibrae arcuatae internae und — wie an anderem Orte gezeigt wurde — die am steilsten aufsteigenden unter allen. Sie werden so wie die anderen Fibrae arcuatae internae von dem Spalte oder dem Gliazuge getroffen und degeneriren. Infolge dessen entfällt der sich aus ihnen aufbauende, sehr beträchtliche Antheil des Corpus restiforme — dieser Defect wird um so bedeutender, je höher der Spalt in der Oblongata nach aufwärts reicht — andererseits stellen sich Veränderungen in der contralateralen Olive ein. Da deren Markkern zum Theil aus diesen einstrahlenden Fasern besteht, erscheint er faserärmer, weiter treten aber auch Veränderungen in den Ganglienzellen auf, welche in einem meiner Fälle besonders ausgesprochen waren. Es war in der contralateralen Olive, aber nur der Höhe des Spaltes entsprechend, in dem ventralen Antheile eine hochgradige Abnahme der Zahl der Ganglienzellen vorhanden, die noch übrig gebliebenen sahen verändert, kugelig oder geschrumpft aus. Diese Veränderung würde den Schluss gestatten, dass vorwiegend die ventralen Antheile der Oliven mit der Kleinhirnolivenbahn in Verbindung treten.

Fig. 72.



Syringobulbie. Der Spalt zieht auf der l. Seite von dem Boden des 4. Ventrikels lateralwärts und durchtrennt dabei die Fibrae arcuatae internae. Die contralaterale Schleifenschicht ist schmäler, degenerirt, der Hilus der contralateralen Olive faserarm, das Corpus restiforme derselben Seite schwächer entwickelt. Asymmetrie des Querschnittes.

Ob die von Schultze in einem Falle beschriebene Sklerose einer Olive in eine Analogie mit diesem Befunde zu bringen ist, vermag ich nicht zu entscheiden. Müller und Meder heben hervor, dass die innere Markstrahlung der contralateralen Olive faserärmer war, sprechen sich aber nicht über das Verhalten der Ganglienzellen aus.

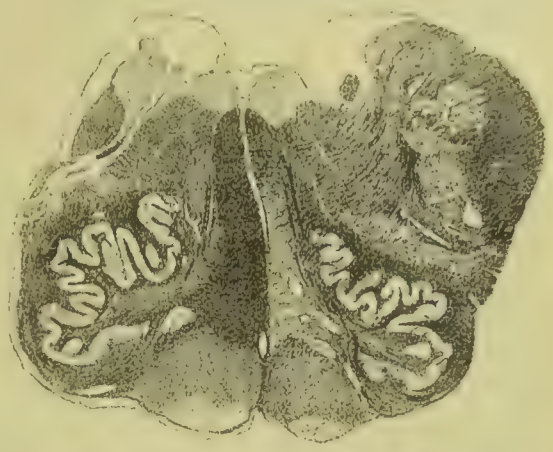
Mitunter (Hatschek, einer meiner Fälle) sind die Fibrae arcuatae externae durchtrennt. Da damit abermals eine der wichtigeren im Corpus restiforme verlaufenden Bahnen in Wegfall kommt, ist es begreiflich, dass das letztere mitunter so sehr afficirt erscheint.

In der Regel wird die Richtung des Spaltes als die der austretenden Vaguswurzeln bezeichnet, und es lässt sich nicht leugnen, dass dieselben oft dem Spalt vollkommen parallel liegen, manchmal aber, und zwar kann dies auch nur vorübergehend sein, kreuzt der Spalt die intrabulbären Wurzeln, welche dann zur Degeneration kommen. Die Faserarmut derselben oder auch ihr völliger Schwund kann aber auch durch den Umstand veranlasst werden, dass sowohl der dorsale Vaguskern als auch die Zuzüge aus dem Nucleus ambiguus sowie der letztere selbst durch directe Spaltbildung oder Homogenisirung erheblich gelitten haben. Die austretenden Hypoglossusfasern werden nur selten direct tangirt, am ehesten noch bei der später zu beschreibenden atypischen Syringobulbie, wohl aber sind sie öfter nicht unerheblich infolge der Kernerkrankung in ihrem intrabulbären Antheile schwächer als die der anderen Seite; selten wird der Hypoglossuskern complet destruirt,

zumeist kommt nur ein Theil, und zwar nur in einer gewissen Höhe, in Wegfall; es kann dies durch Spaltbildung oder die früher erwähnte Ganglienzellenerkrankung bedingt sein (Lamacq, eigene Beobachtung).

Dieselben Verhältnisse bestehen auch nach völliger Eröffnung des Centralcanals, wenn der Spalt überhaupt so weit nach aufwärts reicht. Es tritt nur noch eine weitere Läsion hervor, welche ich in drei Fällen, weiter im Falle von Müller und Meder vorfand, und welche nach Abbildungen und Schilderungen der Autoren wohl noch häufiger vorkommt (so vielleicht in einem Falle Saxer's). Man findet nämlich jenes Feld, welches unmittelbar an die Keilstränge anstösst und sich durch seine netzförmige Anordnung der grauen Substanz auszeichnet, die spinale oder aufsteigende Acusticuswurzel, wesentlich verändert, insbesondere die vertical ziehenden Fasern degenerirt.

Fig. 73.



Syringobulbie. Der gleiche Fall wie der in Fig. 70 abgebildete. Etwas stärkere Vergrösserung. Degeneration der ganzen gekreuzten Schleife neben der Raphe. Durch den noch immer auf der l. Seite sichtbaren Spalt sind die Fibrae arcuatae internae durchtrennt und sowohl die spinale Glossopharyngeus- und Quintuswurzel als auch das Corpus restiforme schwer geschädigt. Die Fibrae arcuatae externae erscheinen l. degenerirt, ebenso die austretenden Hypoglossusfasern. Leichte Degeneration beider Pyramiden.

In der Regel reicht der Spalt nur bis zur Höhe der Umbiegungsstelle des Nervus glossopharyngeus, dann mit den austretenden Glossopharyngeusfasern parallel verlaufend, manchmal erreicht er auch den untersten Abschnitt des Facialiskernes, sehr oft hört er noch unter den austretenden Glossopharyngeuswurzeln auf. Ich habe ihn bisher bis zur Höhe des Facialiskernes noch nicht beobachten können, Müller und Meder haben ihn aber noch bis zur Höhe des Facialisaustrittes verfolgen können und zwar als Hohlraum, der von der Gegend der spinalen Acusticuswurzel sich gegen die spinale Trigeminuswurzel erstreckte. Hoffmann hat einen Gliastreif bis zur Höhe des Facialiskernes verfolgen können.

Soweit bisher Beobachtungen vorliegen, respectirt die lateral gelegene Spaltbildung den Pons mit Ausnahme der am meisten caudalwärts gelegenen Abschnitte. Der Pons bildet also auch bei ausgedehnten Syringobulbien den Abschluss nach oben zu.*) Wir haben bei Beschreibung der klinischen Befunde diese Thatsache hervorgehoben, dass sie von grosser Wichtigkeit für die Deutung mancher Symptome ist. Die Annahme Hoffmann's, ein Fortschreiten des Processes auf den Pons werde nicht

*) Die Annahme Rotter's, dass in einem seiner Fälle der Spalt durch den Pons gegangen wäre, ist offenbar nur auf eine irrthümliche Bezeichnung zurückzuführen.

häufiger beobachtet, weil der bulbäre Process so viele lebenswichtige Centren in Mitleidenschaft ziehe, dass der Exitus vor dem Ergriffenwerden des Pons eintrete, ist wohl kaum haltbar. Nach den klinischen Erscheinungen kann der bulbäre Process durch viele Jahre bestehen, ohne das Leben direct zu bedrohen, und dennoch wurde bisher auch in solchen Fällen der Pons nicht im umfangreicheren Maasse ergriffen gefunden.

Durch die laterale Syringobulbie können also sämmtliche Hirnnerven vom V. bis zum XII. (inclusive) auf einer Seite betroffen sein; sind die ersten vier Hirnnerven oder die Portio minor V. erkrankt, so kann diese Erkrankung kaum mehr auf Rechnung der Syringobulbie gesetzt werden. Am häufigsten sind geschädigt: spinaler Trigeminus, Vagus, die spinale Glossopharyngeuswurzel und der Hypoglossus, seltener schon die spinale Acusticuswurzel, Abducens, am seltensten unter den Hirnnerven der Facialis, was mit seiner relativ häufigen Functionsuntüchtigkeit bei Syringomyelie im Widerspruche steht. Es muss also die Mehrzahl der Fälle mit Facialisparese eine Combination mit anderen Erkrankungen aufweisen, welche um so wahrscheinlicher wird, je weniger andere Bulbärnerven afficirt sind.

Fig. 74.



Syringobulbie. Der gleiche Fall wie in Fig. 72. Höhere Schnittebene. Der Spalt ist verschwunden. An seiner Stelle ist auf der l. Seite eine faserarme Gegend, durch welche noch keine Fibrae arcuatae internae hindurchziehen. Die contralaterale Schleife ist degenerirt, die Degeneration betrifft auch die angrenzende Substantia reticularis in mässigem Grade. Beide Pyramidenbahnen, besonders aber die linke, sind leicht degenerirt.

Mit dem Verschlusse des Spaltes oder Verschwinden des Gliastreifens stellt sich auch allmählich die Symmetrie der Medulla oblongata her, wenn die Syringobulbie nicht zu weit cerebralwärts gereicht hat. Die spinale Trigeminuswurzel, spinale Glossopharyngeus- und Acusticuswurzel erhalten bald so reichlichen Faserzuwachs, dass mitunter nur eine genaue Untersuchung die degenerirten Nerven entdecken lässt. Ebenso erholt sich das Corpus restiforme rasch. Nur die contralaterale Schleifendegeneration bleibt deutlich erkennbar, wenn auch öfters unrichtig angegeben wird, dass sie im Beginne des Pons nicht mehr recht erkennbar sei.

Der Spalt endet nicht plötzlich, er retrahirt sich allmählich, seine Länge wird auf dem Querschnitte stets geringer, zuletzt verschwindet er, es bleibt noch eine kurze Strecke cerebralwärts seinem Verlaufe entsprechend eine an Hämatoxylinpräparaten helle, nervenlose Stelle sichtbar, welche auch allmählich verschwindet. An Präparaten, in welchen die Glia gefärbt ist, befindet sich an dieser Stelle eine ziemlich dichte Gliawucherung, welche zumeist kernarm ist und durchaus nicht den Eindruck hervorruft, wie wenn sie geschwulstartig wäre. Allmählich nimmt sie cerebralwärts ab, es treten einzelne Nervenfasern wieder im Bereiche der Wucherung auf, welche dann eine kurze Strecke weiter cerebralwärts nicht mehr zu erkennen ist.

Was die Breite des Spaltes anbelangt, so ist dieselbe in verschiedenen Fällen ausserordentlich wechselnd. Bald ist der Spalt klaffend weit und erstreckt sich dann vom Corpus restiforme bis zu den Oliven, bald ist er so fein und schmal, dass er bei flüchtigerer Besichtigung

entgehen könnte. Dennoch ist kein ausgesprochener Parallelismus zwischen der Breite der Spalte und Gewebsverlust vorhanden. Es kann ein grosser Theil einer dorsalen Bulbushälfte vollkommen fehlen und doch ist der Spalt nur schmal, oder es befindet sich an seiner Stelle ein schmaler Gliastreif, so dass durch dieses Aussehen der Eindruck eines beginnenden Vernarbungsprocesses hervorgerufen wird.

Die lateralen Syringobulbien können ganz in der Substanz des Bulbus medullae liegen; allerdings erstrecken sie sich öfters bis zum Boden des vierten Ventrikels, jedoch communiciren sie nur relativ selten mit demselben (Bäumler, Philippe-Oberthür, Hoffmann), bleiben vielmehr von ihm durch eine manchmal schwer veränderte Gewebsbrücke getrennt. Die freie Ausmündung an der lateralen Seite der Medulla oblongata neben den austretenden Vaguswurzeln ist ein noch selteneres Vorkommnis.

Was die Wandung des Spaltes anbelangt, so ist sie oft durch einen Gliasaum gebildet, der streckenweise auch durch einen Bindegewebssaum ersetzt werden kann. Die Gliaumhüllung ist in der Regel schmal, begrenzt sich oft scharflinig. Verdrängungserscheinungen fehlen im umliegenden Gewebe vollkommen. In meinen Fällen machte die Gliawucherung stets den Eindruck der reparatorischen, es waren stets schon schwere anderweitige Veränderungen im Bulbus vorhanden, nie ausgesprochene Gliose wie im Rückenmarke. Ich habe allerdings mehrmals Erscheinungen gesehen, welche auf eine Progression hinweisen, jedoch fehlte gerade in diesen Fällen die Gliose. Man sieht dann am Ende des Spaltes oder in der Wand Zerfallsprocesse, welche vollkommen denen gleichen, die man im Rückenmarke sieht: eigenartiges Homogenwerden des nicht gliösen Gewebes, besonders oft um ein Gefäss herum, und schliesslich Zerfall der gleichmässig gewordenen Substanz; in anderen Fällen besteht die bereits geschilderte Rareficirung des Gewebes mit oder ohne Homogenisation. In diesen Fällen ist die Wand zerklüftet und aus dem zerfallendem Gewebe gebildet. Oefter sieht man Inseln derart veränderten Gewebes in der Fortsetzungsrichtung des Spaltes gelegen, jedoch durch anscheinend normales Gewebe vom Hohlraume getrennt. Oder es tauchen an verschiedenen Stellen des Grau's um den Centralcanal in den tiefsten Ebenen der Medulla oblongata Zerfallsherde auf, welche nur wenig umfangreich sind, zur Bildung isolirter Spalten oder mit der Haupthöhle in Verbindung stehender Ausbuchtungen führen (Westphal jun., eigene Beobachtungen). Philippe-Oberthür haben, wie ich einer kurzen Bemerkung entnehme, mehrmals ein gliöses Vorstadium des Zerfalles gesehen: es ist dies nach meinen ebenfalls an Serienschnitten erhobenen Befunden jedenfalls kein regelmässiges Vorkommnis.

Eine epitheliale Auskleidung fehlt regelmässig bei diesen Spalträumen: mitunter ist an der Stelle derselben eine kleine Ausbauchung des Bodens des vierten Ventrikels vorhanden, welche Ependymbesatz trägt, jedoch nicht tief reicht, oder es schnürt sich der Hohlraum ab und wird ependymfrei (Fall von Gudden).

Bemerkenswert ist oft das Verhalten der Blutgefässe im Bulbus. Die Zahl der sichtbaren Gefässe war in meinen Fällen auf der Seite des Spaltes zweifellos vermehrt, wie Vergleiche mit der anderen Seite und

zahlreichen Controlpräparaten ergaben. Die Gefässe waren zum Theile stark erweitert, sehr mit Blut gefüllt und hatten ungewöhnlich grosse perivasculäre Lymphräume; die letzteren sind bisweilen mit einer gleichartigen Masse erfüllt oder es findet sich in ihnen eine körnige Substanz. Es fiel weiter auf, dass man öfter parallel dem Spalte in dessen Wand mächtige Gefässe mitunter in der ganzen Länge des Hohlraumes verfolgen konnte. Ein Theil der Gefässe zeigte ähnliche Veränderungen, wie man sie im Rückenmarke häufig sieht: enorme Verdickung aller drei Arterienhäute, vorwiegend aber der Adventitia, mit hochgradiger Verengerung oder Verschluss des Lumens. Gefässe mit völlig normalem Aussehen habe ich in der Umgebung des Spaltes nur ausnahmsweise angetroffen. Die schwer veränderten (obliterirten) Gefässe führen bisweilen direct zu einem circumscripten Degenerationsherd, wie dies A. Westphal und ich mehrmals gesehen haben; der Degenerationsherd kann noch die einzelnen Bestandtheile erkennen lassen, oder er ist vollkommen homogen. Schon im untersten Abschnitte der Medulla oblongata waren diese Veränderungen ausgesprochen, und sie binden sich, wie wir früher erwähnt haben, nicht an die Gegend des Spaltes, sondern können an verschiedenen Stellen des Querschnittes, besonders in der grauen Substanz, sich finden, wo bisweilen um jedes veränderte Gefäss herum ein Homogenisirungsprocess sich entwickelt. Diese Anomalien sind aber nicht von mir allein erhoben worden. Hatschek, Müller und Meder, A. Westphal berichten über analoge Befunde.

Bisweilen ist die Wand des Spaltraumes mit Blut imbibirt oder es ist noch Blut in dem Hohlraume selbst vorhanden (Kaiser-Küchenmeister, eigene Beobachtung).

Die eben beschriebenen Spalträume sind die häufigsten bei Syringobulbie und finden sich unter anderem in den Beobachtungen von Westphal sen. und jun., Hatschek, Müller-Meder, Miura, Straub, Dionisi, K. Miura, Gerlach, F. Schultze, Hoffmann, Bäumler, Steudener, Hallopeau, Mayer, Philippe-Oberthür, Kretz, Maixner, Gudden, Rotter, Saxer, Kaiser-Küchenmeister. Ich habe diese Veränderungen nunmehr in sechs eigenen Beobachtungen gesehen.

In anderen weitaus selteneren Fällen sind die lateralen Spalten an anderer Stelle gelagert. Sie befinden sich dann parallel der Richtung der eben beschriebenen Hohlräume dorsal von der Olive, derselben aber dicht angelagert. Es können, wie in einem Falle Maixner's, auch beide Spalten gleichzeitig verhanden sein. Wiederum ist die Richtung des Spaltes die gleiche wie die der Gefässe. Diese Spalträume können besonders den Nucleus lateralis schädigen. Sie scheinen ziemlich selten zu sein.

Selten sind auch die Spalträume, welche etwa dem Verlaufe der Hypoglossusfasern folgen. Die Kenntnis derselben hat aber doch einige Wichtigkeit, weil sie uns erklärt, warum in den tieferen Ebenen der Medulla oblongata bisweilen isolirte Spalträume in den Pyramiden auftauchen. Es sind offenbar Residuen eines Hohlraumes, der vom Hypoglossuskern gegen die Pyramide zu gezogen ist und dabei wohl die Hypoglossusfasern in Mitleidenschaft ziehen kann.

Ein solcher Fall ist folgender von Krauss beschriebener: Die Spaltbildung begann etwas hinter der linken Pyramide, verlief zwischen „Innenolive“ und Olivenkern und reichte bis nahe zum Boden des vierten Ventrikels, von der Raphe durch einen breiten Saum normalen Gewebes getrennt. Es bestand eine Abnahme der von der Raphe aus quer verlaufenden Nervenfasern auf der linken Seite. Der linke Hypoglossuskern war afficirt.

Wie man ersieht, ist hier die Spaltrichtung etwa der Richtung der Hypoglossuswurzeln entsprechend; durchtrennt wurden infolge der veränderten Lage offenbar nur die die contralaterale Schleife aufbauenden Fasern, während die weiter lateral liegenden intrabulbären Nervenabschnitte nicht tangirt erscheinen.

Raymond beobachtete mit Philippe zusammen einen Spalt in der rechten Pyramide ganz nahe der Peripherie; nahe dem Hypoglossuskerne wurden durch einen offenbar hinzugehörenden Theil des Spaltes die Hypoglossusfasern durchtrennt.

Rosenblath fand in einem Falle ziemlich umfangreiche Spalten in beiden Pyramidenbahnen; in der Höhe der unteren Hälfte der Oliven waren die Spalten auf die Pyramidenbahnen beschränkt.

Eine andere Hauptgruppe von bulbären Hohlräumen dürfte durch Fälle repräsentirt sein, bei denen der Spalt genau in der Mittellinie der Medulla oblongata localisirt ist, da wiederum die Fälle dieser Gruppe gut untereinander übereinstimmende Befunde liefern und sich für dieselbe aller Wahrscheinlichkeit nach eine gleiche Ursache annehmen lässt. Die Fälle dieser Art weisen in der Regel von der Pyramidenkreuzung bis zum Calamus scriptorius einen genau median gelegenen Spalt auf, welcher oft auch direct mit dem vierten Ventrikel communicirt, respective dessen Verlängerung darstellt. Beobachtungen dieser Art sind die von Rosenblath, Fürstner und Zachner, Westphal sen. und jun., Chiari, Kaiser-Küchenmeister, Gudden, Sulzer. Es dürften noch hieher Fälle von Lenhossek, Schüle, Leyden, Straub und mehreren anderen gehören. Diese Spalträume reichen also zumeist noch weniger weit cerebralwärts als die lateralen Spalten. Gehen sie über den Calamus scriptorius nach oben zu, so repräsentiren sie eine grubige, streng in der Mittellinie gelegene Einsenkung.

Diese Hohlräume erstrecken sich dann in dorso-ventraler Richtung bisweilen bis zur Mitte der Raphe. Die Breite des Spaltes ist in der Regel keine sehr erhebliche; sie ist in den dorsalen Abschnitten oft grösser als in den ventralen. In einem meiner Fälle von Spina bifida war aber der mediale Hohlraum ausserordentlich gross, begann in der Höhe der untersten sich kreuzenden Schleifenfasern, war von annähernd rundlicher Gestalt und erstreckte sich bis zur dorsalen Peripherie der Medulla oblongata (cf. Fig. 75).

Die medianen Hohlräume tragen fast immer eine Ependymbekleidung; auch in dem früher erwähnten Falle des ausserordentlich grossen medianen Hohlraumes war ein sehr schöner Ependymbelag vorhanden.

Oft ist Neigung zur Divertikelbildung vorhanden. Dieselbe vollzieht sich dann auf dem Grunde des Spaltes in dessen ventralsten Abschnitten oder weiter dorsalwärts und dann die Richtung bevorzugend, welche die

lateralen Spalträume einnehmen; die Divertikel sind aber dann nie sehr entwickelt.

Die Gliabildung ist oft um die medianen Spalträume herum eine weit mächtigere als um die lateralen; es gehen mitunter breitere Gliazüge lateralwärts ab, um sich in einer kurzen Entfernung von der Mittellinie zu verlieren. Oefters baucht sich das Gewebe buckelartig in den Spalt vor, selbstverständlich von Ependym überzogen (Westphal jun.); in einem meiner Fälle lag ein von Ependym dicht überzogener Gewebszapfen in dem grossen Hohlraume.

Fig. 75.



Fall von Spina bifida mit mehrfachen Entwicklungsanomalien. Schnitt aus der Höhe der Schleifenkreuzung. Die Fasern ziehen in schönen Bögen um den grossen, vollständig mit Cylinderepithel ausgekleideten Hohlraum. Die Pyramidenbahnen liegen weit von einander getrennt. Der Hohlraum geht direct aus dem sehr erweiterten Centralcanale hervor.

Die Gefässe sind auch bei dieser Form oft verändert, liegen bald subependymal, bald im Hohlraume selbst, sind verdickt, partiell obliterirt oder thrombosirt und sind bisweilen selbst in Fällen alterirt, in welchen über den congenitalen Ursprung des Spaltes kaum ein Zweifel bestehen kann (z. B. im Falle von Sulzer mit Myelomeningocele).

Eine Vergrösserung des Spaltraumes im Verlaufe der Krankheit kann zweifellos erfolgen; dafür spricht der Umstand, dass ein Homogenisirungsprocess bisweilen einen Theil des Ependyms und des umliegenden Gewebes destruirt (Westphal jun.). Dieses Vorkommnis ist aber wohl ein seltenes.

Bisher sind bei reinen Fällen medianer Spaltbildung im Gegensatze zu jenen bei der lateralen secundäre Degenerationen nicht beschrieben worden, ein für die Deutung dieser Hohlräume wichtiges Moment.

Ebenfalls von genetischer Bedeutung ist der Umstand, dass gar nicht so selten mediane und laterale Syringobulbien gleichzeitig vorhanden sind, so in den Fällen von Straub, Kaiser-Küchenmeister, Gudden, Westphal jun. u. a. Es bewahrt dann in der Regel jede der Spalten die ihr zukommende Eigenart in Bezug auf Epithelauskleidung, secundäre Degenerationen etc.

Was nun die secundären Veränderungen anbelangt, so lassen sich dieselben wieder in zwei Hauptgruppen unterbringen: in solche, welche sich in Faserzügen nachweisen lassen, die bereits vom Rückenmarke aufsteigend degeneriren, und in solche, die erst durch die anatomische Bulbärläsion selbst hervorgerufen werden. Diesen zu adjungiren wäre eine dritte Gruppe, in welcher die secundären Veränderungen auf einen mit der Syringomyelie combinirten Process zurückzuführen sind.

Zu den in die erste Kategorie einzureihenden Läsionen gehört vor allem die Erkrankung der Kleinhirnseitenstrangbahn. Es stellt

deren Affection, wie bereits erwähnt, kein sehr seltenes Vorkommnis im Rückenmarke dar; bei Schädigung dieses Faserzuges im Halsmark oder durch Zerstörung der Clarke'schen Säulen im Brustmarke kann mitunter die Degeneration desselben bis in das Corpus restiforme erfolgen, wie dies z. B. Raymond und Schwarz mittheilten. In einem meiner Fälle konnte ich die Degeneration des Gebietes nach oben nur bis zur Beendigung der Schleifenkreuzung mit einer cerebralwärts immer abnehmenden Intensität verfolgen. Der Umstand, dass die Degeneration fast regelmässig cerebralwärts schwächer wird, spricht für den Zuzug neuer Faserzüge zur Kleinhirnseitenstrangbahn in den höheren Ebenen des Rückenmarkes, vielleicht auch in der Medulla oblongata. Es wäre hervorzuheben, dass dieselbe Bahn auch im Bulbus medullae direct vom Spalte getroffen werden und dann veröden kann (eigene Beobachtungen, Westphal jun., Hoffmann), wie ich dies bereits früher auseinandergesetzt habe; mehrmals wurde die Kleinhirnseitenstrangbahn sowohl aufsteigend degenerirt, als auch zum zweitenmale im Bulbus selbst durch den Spalt direct geschädigt gefunden.

Sehr selten scheint das Gowers'sche Bündel in der Medulla oblongata Veränderungen aufzuweisen; es wird ja auffälligerweise auch nicht allzu oft im Rückenmarke bei Syringomyelie afficirt angetroffen. In einem Falle von Lloyd schien es in seinem intrabulbären Verlaufe degenerirt zu sein.

Zu diesen Veränderungen muss man dann noch wohl die durch aufsteigende Degeneration in den Hintersträngen in den untersten Abschnitten der Medulla oblongata sichtbaren Veränderungen rechnen. Die Hinterstrangserkrankungen sind bekanntlich ein bei Syringomyelie recht häufiges Vorkommnis, und es lassen sich die secundären Degenerationen oft bis zu den Kernen verfolgen.

Die durch die Bulbärläsion als solche bedingten secundären Veränderungen kennen wir zum grossen Theile aus der Beschreibung der anatomischen Verhältnisse. Wir haben bereits erwähnt, dass bei der regelmässigen Lage der lateralen Spalten die Schleifenfasern und Fibrae arcuatae internae durchtrennt werden und als typischer Folgezustand sich eine Degeneration der contralateralen Schleife entwickelt. Bei Verfolgung der Degenerationen in sieben Fällen bulbärer Syringomyelie (sechs Fälle von mir, einer, der mir vom Collegen Hatschek überlassen wurde) konnte mit Sicherheit festgestellt werden, dass diese Degenerationen nicht, wie früher öfters behauptet wurde, am Pons aufhören, sondern durch den ganzen Pons und Hirnschenkelfuss sich erstrecken und erst in der Gegend des Thalamus opticus verschwinden. Die Degeneration ist um so leichter zu verfolgen, je weiter cerebralwärts der Spalt reicht, weil dann die Erkrankung der contralateralen Schleife eine schwerere ist. In mehreren Fällen von Syringobulbie habe ich weiter eine deutliche Faserarmut des „Bündels von der Schleife zum Fuss" [(Obersteiner), mediale Schleife (Flechsig's)] gefunden, aber im Gegensatze zur Degeneration der medialen Hauptschleife nicht auf der contralateralen Seite, sondern auf der Seite der Spaltbildung; in den Fällen mit den schwersten Bulbärläsionen war die Erkrankung des Bündels von der Schleife zum Fuss auf der gleichen Seite im Pons und Hirnschenkelfusse am ausgesprochensten, so dass an einen causalen Zu-

sammenhang zwischen der Bulbärerkrankung und der Degeneration dieses Faserzuges gedacht werden muss. In dem am schwersten betroffenen Falle schätzte ich den durch die Bulbärläsion bedingten Ausfall der Fasermenge in dem Bündel auf etwa ein Viertel der Gesammtmasse des Faserzuges.

Die Degeneration des Corpus restiforme ist bisweilen eine sehr bedeutende und durch das Zusammenwirken verschiedener Factoren bedingt. Abgesehen von einer directen Schädigung des Corpus restiforme mit aufsteigender Degeneration können einige Faserzüge vom Spalte im Bulbus medullae zerstört werden, welche das Corpus restiforme formiren helfen, von denen besonders die Kleinhirnolivenbahn, die Kleinhirnseitenstrangbahn in Betracht kommen. Weiter sind aufsteigende Degenerationen in der spinalen Glossopharyngeus-, Trigeminus- und Acusticuswurzel in manchen Fällen deutlich erkennbar, in anderen durch Faserzuzug verdeckt. Endlich degenerirt (ausser der Schleife) noch ein Theil der Substantia reticularis alba secundär. Wahrscheinlich ist die Zahl der geschädigten Faserzüge eine noch grössere, lässt sich aber, da es sich um langsame Degenerationen handelt, mit unseren jetzigen Methoden nicht nachweisen.

Eine besondere Besprechung verdient die bei Syringobulbie nicht seltene Degeneration der Pyramidenbahnen. Dieselben wurden mehrmals mässig degenerirt gefunden, ohne dass die Untersuchung des Hirnes oder Hirnstammes die Ursache hiefür ergeben oder die Spaltbildung direct die Pyramidenbahnen betroffen hätte.

Bei genauerer Prüfung meiner Fälle war ich nun durch den Umstand überrascht, dass zweifellos die Degeneration in den cerebralwärts gelegenen Abschnitten der Pyramidenbahn deutlicher war als in den spinal gelegenen, die mitunter (an Weigert-Pal, Carmin-, Nigrosin-, van Gieson-, Rosin-Präparaten) normal erschienen. In einem Falle Miura's erstreckte sie sich bis zum Hirnschenkel. Die Degeneration ist zumeist auf der Seite der Schleifendegeneration ausgesprochen. Aehnliche Befunde haben Schultze, Rossolimo, Hoffmann und Miura erhoben. Hatschek, in dessen Falle ein ähnliches Verhalten vorlag, spricht die Vermuthung aus, dass es sich um keine gewöhnliche absteigende Pyramidendegeneration handeln dürfte. Ich pflichte dieser Anschauung bei. Man könnte an zwei Erklärungsweisen dieser Degeneration denken. Die eine wäre folgende: Weil unterhalb der Pyramidenkreuzung die Degeneration weniger deutlich ist als oberhalb derselben, sie weiters in der Höhe des unteren Poles der Oliven weniger hervortritt als in der Höhe des oberen Poles, so müssen in der Medulla oblongata im Bereiche der Pyramidenbahnen Fasern degenerirt sein, welche nicht bis in das Rückenmark ziehen. Und da kämen am ehesten die zweifellos mit den motorischen Pyramidenbahnen verlaufenden Verbindungen des Grosshirnes mit den Kernen der motorischen Bulbärnerven in Betracht. Nachdem wir ja in neuerer Zeit die retrograde Degeneration motorischer Nerven kennen gelernt haben, darf uns die Degeneration entgegen der Richtung der Leitung nicht wundern. Da diese Bahnen weiter an Mächtigkeit abnehmen, je weiter man im Bulbus spinalwärts fortschreitet, lässt sich die in dieser Richtung öfters abnehmende Degeneration erklären, da wir wissen, dass im Bulbus medullae bei den uns

beschäftigenden Affectionen die Kerne der motorischen Hirnnerven oft eine wesentliche Schädigung erfahren. Für diese Auffassung spricht auch der Umstand, dass ich auch bei einer anderen Bulbäraffection mit Zerstörung der motorischen Bulbärnervenkerne ein analoges Verhalten der Pyramidenbahnen gefunden habe (amyotrophische Lateralsklerose).

Ich betrachte demzufolge in vielen Fällen die in der Medulla oblongata sichtbare Schädigung der Pyramidenbahnen bei Syringobulbie als eine vom Bulbus medullae ausgehende retrograde Degeneration, vorausgesetzt, dass in dem cerebral gelegenen Abschnitte dieser Bahn eine Erkrankung fehlt.

Westphal jun. hat vor kurzem noch eine zweite sehr beachtenswerte Erklärung gegeben. In dem Falle Westphal's war die Degeneration der Pyramidenbahn gleichmässig und so erheblich, dass die partielle Zerstörung einzelner Nervenkerne sie nicht verursacht haben konnte. Höhere Herderkrankungen und Complicationen fehlten. A. Westphal denkt daran, dass die zur Zeit der Geburt noch nicht ganz mit Mark bekleideten Pyramidenbahnen schädigenden Einflüssen in dieser Periode und beim Partus (Zange, enges Becken) besonders ausgesetzt sind. Sie könnten dann direct betroffen oder in einen Zustand der Entwicklungshemmung versetzt werden, der sie gegen spätere Schädlichkeiten (Traumen, Infectionskrankheiten) weniger widerstandsfähig macht.

Vielleicht bestehen beide Erklärungen zu Recht und wird wegen der geringen Widerstandsfähigkeit der Pyramidenbahnen eine in ihnen sonst kaum bemerkbare retrograde Degeneration zu einer schweren.

Eine dritte Möglichkeit wäre aber auch noch zu erwägen, nämlich die, ob nicht sensible Fasern, die durch den Spalt durchtrennt wurden, normalerweise nach der Kreuzung mit den Pyramidenbahnen eine Strecke weit cerebralwärts laufen; die Durchtrennung derselben würde dann die contralaterale Pyramidendegeneration erklären können. Ich muss aber betonen, dass für diese Hypothese derzeit die anatomische Grundlage noch fehlt.

Ist eine **Geschwulstbildung der Medulla oblongata** vorhanden, so sind in der Regel bereits Form und Grösse der letzteren erheblich verändert. Zumeist hat eine sehr beträchtliche Grössenzunahme stattgefunden, welche selbst wieder bei den infiltrirten Tumoren eine mehr gleichförmige sein kann oder auch ungleichmässig ist, wenn sich die Geschwulstbildung auf eine Stelle beschränkt. Nachdem von jedem Punkte des Bulbusquerschnittes aus ein Neoplasma sich entwickeln kann, so ist es begreiflich, dass der Standpunkt desselben sowie eines eventuell sich in ihm entwickelnden Hohlraumes ein wechselnder sein kann. Im allgemeinen haben nicht viele Tumoren der Medulla oblongata die Tendenz, central zu zerfallen; noch seltener entwickelt sich um den centralen Hohlraum eine wohl ausgebildete Wand. In der Mehrzahl der Fälle — und hieher gehören alle Fälle von Tumoren der Medulla oblongata, welche ich gesehen habe - - handelt es sich um solide Neoplasmen, welche die Substanz des Bulbus medullae infiltriren und ersetzen, einen Schwund des Nervengewebes und der Ganglienzellen hervorrufen. Diese Sorte von Neubildungen – so interessant sie auch sonst sind — hat nichts mit unserem Thema zu thun. Zum centralen Zerfalle und zur Bildung von Spalträumen führen nur zwei Arten von Neoplasmen: Gliome, respective Neuro-

gliome oder Gliosarkome, und die Tuberkel; in den drei Fällen von Tuberkeln, welche ich gesehen habe, waren keine Hohlräume vorhanden. Hie und da scheint es zur Bildung centraler Cavernen zu kommen. Es handelt sich dann um Vorgänge, welche in eine Parallele mit einer Verkäsung der Geschwulstmasse zu setzen sind und für uns kein wesentliches Interesse darbieten. Anders ist dies bei den Gliomen oder Gliosarkomen der Medulla oblongata. In diesen finden sich mitunter Hohlräume mit wohlausgebildeter Auskleidung, ein Fund, welcher auf einen längeren Bestand des Spaltes schliessen lässt. Es ist mitunter die Localisation des Tumors recht eigenartig. So war in einem Falle von Schultze der Tumor mit dem in ihm gelegenen Spaltraume zum grössten Theile im vierten Ventrikel gelegen, ebenso in einem Falle von Rosenblath. Welche Vorgänge mit im Spiele waren, um eine Wand bilden zu helfen, ist bisher noch keineswegs klar. Der Tumor, welcher diese Anomalien aufweist, kann selbst wieder durch Propagation von dem Rückenmarke aus die Medulla oblongata erreichen oder von letzterer nach abwärts auf die Medulla spinalis fortschreiten. Ueber die Erkrankung des Bulbusquerschnittes lassen sich — wie oben bemerkt — für diese Gruppe keine allgemein giltigen Regeln aufstellen.

Endlich kommen noch die anatomischen Bulbärveränderungen in Betracht, welche Folge einer complicirenden Erkrankung sind. Wir können dieses Gebiet nicht eingehend schildern, da eine nähere Beschreibung nicht in den Rahmen dieser Monographie fällt. Wir wollen nur betonen, dass relativ häufig zur Syringomyelie Hydrocephalus hinzutritt. Es kann eine Pyramidendegeneration auf letzteren zurückzuführen sein, es kann, wie ich durch ein instructives Beispiel gelernt habe, das klinische Bild einer Syringobulbie vorliegen, während anatomische Degeneration von Bulbärnerven und Bulbärkernen wie Strangsystemen ohne Spaltbildung und ohne Gliose gefunden wird und gewisse Formveränderungen des Bulbus zeigen, dass die Ursache der Degenerationen der Druck des Hydrocephalus gewesen war. In dem eben erwähnten Falle bestand eine deutliche Syringomyelie bis in das obere Cervicalmark; in der Medulla oblongata waren ausserdem degenerirt: beide spinale Glossopharyngeuswurzeln, eine spinale Trigeminuswurzel, das Corpus restiforme und die Pyramidenbahnen. Eine Combination mit Hydrocephalus wurde oft, u. a. von Chiari, Lenhossek, Langhans, Bamberger, Leyden, Redlich, Kahler und Pick, F. Schultze, Eikholt, Hoffmann, Schüle, mir (zu wiederholtenmalen), gesehen. Sie kann ausser den Veränderungen im Gebiete der bulbären auch noch solche im Bereiche anderer Hirnnerven hervorrufen.

Die Veränderungen bei Tabes dorsalis differiren derart von denen bei Syringobulbie, dass in Combinationsfällen von Syringomyelie mit bulbärer Tabes genau erkannt werden kann, durch welche Krankheit die Bulbärläsion verursacht wurde (bei Tabes Fehlen einer Spalt- oder Gliastreifbildung, Fehlen einer Schleifendegeneration, hingegen zumeist doppelseitige Veränderungen in Bulbärkernen und Bulbärnerven etc). In einer eigenen Beobachtung war die Differenzirung sehr leicht durchzuführen.

In Fällen von Syringomyelie, combinirt mit progressiver Paralyse, kann eine Pyramidendegeneration Folge dieser Affection sein, es muss

also dann nicht auf die früher gegebenen Erklärungsweisen dieser Strangerkrankung recurrirt werden.

Die Nervenwurzeln. In vielen Fällen von Syringomyelie sind einzelne Nervenwurzeln geschädigt, selten ist eine ausgedehnte Degeneration dieser Gebilde. Die vorderen Nervenwurzeln können extramedullär durch eine die Syringomyelie begleitende Meningitis erheblich comprimirt werden, und ihre nervösen Elemente fallen dann der Vernichtung anheim, oder es ist die Ursache für diese Veränderung im extramedullären Antheile zu suchen. Auch da gibt es wieder zwei Möglichkeiten. Die Wurzeln stammen von Rückenmarksabschnitten, in welchen die Vorderhornzellen durch die Gliose oder Syringomyelie direct (oder als begleitende isolirte Ganglienzellenerkrankung) functionsunfähig werden, oder es setzt sich — ein sehr seltenes Vorkommnis — der Spalt bis in die Vorderwurzeln selbst fort. Unter vielen tausenden von Präparaten, die ich durchmustert habe, habe ich dieses Vorkommnis bei zwei Fällen nur in je einem Segmente, also nur in geringer Höhenausdehnung gesehen.

Die Erkrankung der hinteren Nervenwurzeln bei Syringomyelie wurde schon früher geschildert. Homén fand in einem Falle hintere und vordere Wurzeln degenerirt, erstere schwerer als letztere; auch die peripheren Nerven waren schwer erkrankt. Homén denkt an eine Complication mit Influenza-Neuritis.

Soweit Intervertebralganglien bisher bei Syringomyelie untersucht wurden, waren sie vollständig oder nahezu intact befunden worden (Hoffmann, Holschewnikoff-Recklinghausen, eigene Untersuchungen). Marburg hat (nach Abschluss dieser Arbeit) in einem Intervertebralganglion eines meiner Fälle mit schweren trophischen Störungen an den Händen eigenthümliche Veränderungen festgestellt. An vielen Zellen desselben, namentlich an den sogenannten dunklen, bestand eine Kernveränderung (Verkleinerung); um den geschrumpften Kern findet sich ein lichter Hof. Diese Veränderung des Kernes, bei welcher auch die Structur des letzteren verloren geht („homogene Kernschrumpfung") haben Marburg u. a. auch bei anderen Affectionen gefunden.

Die Befunde in den peripheren Nerven wurden bei Besprechung des Morvan'schen Symptomencomplexes erörtert.

Anatomische Differentialdiagnose.

Nicht jeder im Rückenmark aufgefundene Defect, Hohlraum oder Spalt ist eine Syringomyelie, nicht jede circumscripte Gliavermehrung eine primäre centrale Gliose. Wir haben vielmehr gesehen, dass sowohl unter der ersteren wie unter der letzteren Bezeichnung bestimmte anatomische Bilder verstanden werden, welchen gewisse morphologische Eigenschaften regelmässig zukommen. Es sind also nicht einmal alle pathologischen Hohlraumbildungen und Wucherungen des Stützgewebes zur Syringomyelie, respective zur primären Gliose zu rechnen, geschweige

denn die physiologischen Spaltbildungen. Ausserdem gibt es aber noch Continuitätstrennungen des Rückenmarksgewebes, welche zur Entstehung von Lücken und Spalten führen, gewiss aber nicht intravitalen, sondern postmortalen Ursprungs oder als Kunstproducte aufzufassen sind. Werden diese Möglichkeiten nicht berücksichtigt, so können leicht grobe Irrthümer die Folge sein. Die Literatur der Syringomyelie ist ziemlich reich an diesen anatomischen Fehldiagnosen, welche dann in weiterer Folge auch die Kenntnis der klinischen Erscheinungen der Syringomyelie in unrichtiger Weise modificirten.

Wir wollen zuerst die **cadaverösen Veränderungen** und die Kunstproducte besprechen, welche Irrthümer veranlassen.

Auch an einem ganz frisch, wenige Stunden post mortem dem Cadaver entnommenen Rückenmarke kann sich eine Spalt- oder sogar Höhlenbildung vorfinden, wenn das Rückenmark bei der Herausnahme gequetscht wurde. Man sieht dann nicht selten gerade nur in der grauen Substanz, und zwar mit Vorliebe in einem Hinterhorne oder in der grauen Substanz einer Seite, einen Spalt, welcher oft erst bei manueller Compression des Rückenmarkes klafft. Gar nicht selten sieht man auch in beiden Hinterhörnern in gleicher Höhe eine Spaltbildung, welche durch die graue Commissur von einer Seite auf die andere hinübergeht, ganz ähnlich wie bei Syringomyelie. Ich verdanke die Kenntnis dieser Artefacte, die bei flüchtiger Besichtigung leicht zu Täuschungen Veranlassung geben können (siehe das Buch von Byron Bramwell), den Mittheilungen Herrn Professor's Kolisko, welcher mir schon vor einer Reihe von Jahren Präparate mit Spaltbildungen infolge von Quetschung demonstrirte. Ist das Rückenmark nicht ganz frisch, so kann durch Coincidenz mit den sofort näher zu schildernden Fäulnisveränderungen die Aehnlichkeit mit Syringomyelie noch auffälliger werden. Es ist begreiflich, dass die Läsion auch bei intacter Dura zustande kommen kann, jedoch schützt schon der Nachweis anderer Quetschungserscheinungen in der Gegend der Höhle vor Verwechslungen. Man findet dann etwa ein Vorderhorn verdoppelt, graue Substanz in die weisse eingesprengt, Querstellung der Nervenfasern etc. In der Gegend des Spaltes ist das Gewebe überall zerrissen, bis zur Lücke ist eine Alteration der Nervensubstanz nicht vorhanden, der Uebergang vom Gesunden gegen den Spalt erfolgt ausserordentlich schroff, es fehlt selbstverständlich eine Gliawucherung und ebenso auch eine Homogenisation des Gewebes. Die ausserordentlich wertvollen Mittheilungen Ira van Gieson's über Artefactbildungen im Rückenmarke werden bei ihrem Bekanntwerden in weiteren Kreisen verhüten, dass die Quetschungsspalten verkannt werden.

Postmortale Veränderungen sind, namentlich in der grauen Substanz, in der heissen Jahreszeit mitunter schon zwölf Stunden post mortem weit vorgeschritten. Schneidet man in das Rückenmark ein, so sieht man die Gegend der grauen Substanz eingesunken, spült man die Schnittfläche, um sie besser zu überblicken, mit etwas Wasser ab, so schwemmt man hiebei das postmortal erweichte Gewebe der grauen Substanz heraus und hat dann wieder einen hauptsächlich auf die graue Substanz beschränkten Hohlraum (die weisse Substanz ist gegen die Fäulnis viel widerstandsfähiger). Ich habe am häufigsten dieses Vorkommnis im

Halsmarke, also im Lieblingssitze der Syringomyelie gesehen. Es dürfte die Kenntnis des Umstandes nicht unwichtig sein, dass auch ganz analoge Vorgänge sich vollziehen können, wenn die Obduction frühzeitig vorgenommen wurde, jedoch das Rückenmark durch längere Zeit in der nicht gewechselten (ersten) Müller'schen Flüssigkeit geblieben war. Es gehen dann die Fäulnisprocesse in der erhärtenden Flüssigkeit vor sich. Die anatomische Diagnose ist nicht immer sofort zu stellen, da Fäulnisvorgänge im Rückenmarke eine intravitale Höhlenbildung nicht ausschliessen; allerdings ist in den meisten Fällen der Sachverhalt klar. Es findet sich die Höhlenbildung an jenen Stellen, an welchen die Fäulnis stärker ausgesprochen ist; man sieht nirgends auch nur die Spur einer neugebildeten Wandung, keine auffällige Formveränderung der grauen Substanz. Führt man die mikroskopische Untersuchung durch, so wird man die (allerdings auch bei Syringomyelie oft fehlende) strenge Begrenzung der Höhle vermissen. Um den Hohlraum herum kann allerdings das Gewebe etwas verändert sein, wird jedoch nicht den Anblick darbieten, wie wir ihn bei den aus blossem Gewebszerfalle (durch Homogenisation) hervorgehenden Höhlenbildungen haben, insbesonders fehlen die hyalinen Ablagerungen, das gleichmässige Verschwimmen der einzelnen Bestandtheile des Gewebes, die Verdickung der Arterien. Die Diagnose der Fäulnisspalten wird deshalb kaum je in dieser Hinsicht ernstliche Schwierigkeiten darbieten, wenn auch schon Irrthümer in dieser Hinsicht vorgekommen sind.

Ist ein Präparat durch längere Zeit in erhärtenden Flüssigkeiten gelegen, so bekommt es leicht, besonders wenn es nicht ganz frisch war, Risse und Sprünge, welche in manchen Fällen nur in der grauen Substanz liegen und anscheinend von der Gegend des Centralcanals ausgehen. Auch in solchen Beobachtungen wird die Betrachtung des mikroskopischen Präparates zeigen, dass es sich um Kunstproducte handelt, wenn das unveränderte Gewebe direct an den Spalt angrenzt.

Aber auch **physiologische Hohlräume** wurden mehrmals fälschlich als Syringomyelie gedeutet, so namentlich ein im Rückenmarke constant vorkommender Gefässcanal. Man sieht zumeist in der unteren Hälfte des Brustmarkes und im Lendenmarke in dem Winkel zwischen Commissur und Kopf der Hinterhörner zwei Gefässe oder noch häufiger Gefässbündel auftauchen, welche das Rückenmark, respective dessen graue Substanz in der Längsrichtung durchziehen. Diese Gefässe sind von einer weiten Scheide sackartig umgeben; in der Regel sind sie am Rande des Sackes gelegen. Ist diese Scheide etwas erweitert, so ist sie als Hohlraum bereits dem unbewaffneten Auge sichtbar; derselbe lässt sich häufig auf eine längere Strecke des Rückenmarkes verfolgen und hat bereits mehrfach Anlass zu Verwechslungen mit Syringomyelie gegeben. Eine Verwechslung wird noch dadurch begünstigt, dass der Raum gegen die Umgebung scharf abgegrenzt ist, und die Gliose oft frühzeitig diese Gegend afficirt (cf. Philippe-Oberthür). Die Diagnose kann nicht schwer fallen, wenn man den Ort berücksichtigt, an welchem man den Hohlraum sieht, das Fehlen der Gliawucherung und die scharfe Abgrenzung gegen die Umgebung constatirt sowie in dem Spalte die in demselben verlaufenden Gefässe wahrnimmt. Bei Syringomyelie, welche

frühzeitig diese Gegenden afficirt, geht in der Regel auch in frühen Stadien die scharfe Begrenzung des Gefässcanales verloren.

Die anatomische Abgrenzung der Syringomyelie und primären centralen Gliose von anderen **pathologischen Zuständen** des Rückenmarkes ist keineswegs immer leicht durchzuführen.

Dies gilt namentlich von der multiplen Sklerose. In der Mehrzahl der Fälle werden allerdings keine bedeutenden diagnostischen Schwierigkeiten obwalten, nämlich wenn die in Frage stehenden Krankheiten ihre ganzen anatomischen Charaktere bewahren. Ist aber bei der multiplen Sklerose, wie dies vorkommen kann, im Rückenmarke nur ein einziger grösserer Herd vorhanden und ist derselbe überwiegend central gelagert, so kann sich das anatomische Bild sehr dem der primären centralen Gliose nähern. Wie bei letzterer ist die Gliavermehrung eine dichte, die makroskopische Abgrenzung zumeist ziemlich scharf, die normalen nervösen Elemente sind verloren gegangen und die Gefässe in Bezug auf Wandung und Lumen verändert. Die Lage des sklerotischen Herdes kann in solchen atypischen Fällen vollkommen die gleiche sein wie bei primärer centraler Gliose. Es sind aber doch bei genauerer Durchmusterung Anhaltspunkte für die Diagnose in der einen oder anderen Richtung zu finden: Die Wucherung des Gliagewebes ist bei der Sklerose kaum so dicht, dass sie den Eindruck des Geschwulstartigen machen würde, wie dies bei der primären centralen Gliose so oft der Fall ist. Verdrängungserscheinungen fehlen bei multipler Sklerose vollkommen, bei der primären centralen Gliose sind sie nicht gerade selten. Der Uebergang zum gesunden Gewebe kann in beiden Fällen sich im mikroskopischen Bilde als allmählicher präsentiren. Centralcanalanomalien sind wohl bei multipler Sklerose seltener als bei centraler primärer Gliose. Die wichtigsten unterscheidenden Merkmale sind aber nach meiner Ansicht das Vorhandensein nackter Achsencylinder im gewucherten Gliagewebe und der Nachweis von Homogenisirungsprocessen mit Zerfall der Rückenmarkssubstanz oder acutem Zerfalle ohne Homogenisirung. Im Bereiche einer primären centralen Gliose haben weder andere noch ich nackte Achsencylinder in grösserer Zahl gesehen; ein solcher Befund würde also für multiple Sklerose zu verwerten sein. Andererseits spricht der Nachweis von acutem, gleichzeitigem Zerfalle der Nervensubstanz und des Gliagewebes oder des so eigenartigen Homogenisirungsvorganges mit Bildung grösserer oder kleinerer Hohlräume für primäre centrale Gliose und gegen multiple Sklerose, bei welcher bisher wohl Homogenisirung, aber nie Zerfall beobachtet wurde.

Die perivasculären Sklerosen werden noch seltener Veranlassung zu Verwechslungen mit primärer centraler Sklerose geben. Sie führen nicht zu so massiven Verdichtungen der Glia wie die zuletzt erwähnte Erkrankung. Sie haben eine mehr diffuse Verbreitung und localisiren sich nicht mit Vorliebe wie die primären centralen Gliosen auf die der grauen Commissur benachbarten Abschnitte der Hinterstränge. Sie führen nicht zum Zerfalle von Rückenmarkssubstanz.

Die anatomischen Beziehungen der uns interessirenden Affection zur Tabes und zur Friedreich'schen Krankheit wurden bereits im Abschnitte „Hinterstränge“ erörtert.

Auch solche Affectionen, welche zu einem acuten Zerfalle des Gewebes führen (entzündliche, traumatische Erweichungen, Hämatomyelien), so dass bei der tinctoriellen Behandlung der Präparate durch Ausfallen der erweichten Abschnitte des Rückenmarkes Hohlräume entstehen, werden sich oft leicht von Syringomyelie unterscheiden lassen. So wird die durch Abscedirung des Rückenmarkes hervorgerufene Höhle durch die sehr stark mit Rundzellen infiltrirte Wand und den doch noch an manchen Stellen erkennbaren Inhalt, durch die anatomischen Charaktere eines acuten entzündlichen Processes in der Umgebung des Abscesses leicht richtig zu deuten sein, wenn auch die spinalen Abscesse mit Vorliebe dieselben Abschnitte des Rückenmarksquerschnittes occupiren wie die Syringomyelien. Von Interesse ist überdies der Umstand, dass Chiari in einem Falle seiner Beobachtung (Fall mit Spina bifida) eine eitrige Infiltration der Wand des erweiterten Centralcanals fand.

Die secundären Sklerosen unterscheiden sich dadurch von der primären Gliose, dass sie auf bestimmte Strangsysteme beschränkt bleiben, recht oft zur Verkleinerung des erkrankten Rückenmarksabschnittes führen, nie Verdrängungserscheinungen verursachen. Die Gliawucherung hält sich in gewissen Grenzen, die Mehrzahl der Gliafasern nimmt die Richtung der untergegangenen Nervenfasern, fügt sich also in die Structurverhältnisse des Rückenmarkes („isomorphe Sklerose", Storch). Der Bau der secundären Sklerosen ist ein mehr einförmiger und gleichmässiger, der der Gliosen hingegen ein abwechslungsreicherer, das histologische Bild bringt zumeist weit mehr Mannigfaltigkeit.

Sehr schwer wird die anatomische Abgrenzung der chronisch progressiven Höhlenbildungen, welche wir unter dem Namen Syringomyelie zusammenfassen, gegenüber den Cystenbildungen nach acutem (traumatischem) Zerfalle gelingen (welche bisweilen unrichtig auch als „traumatische Syringomyelie" bezeichnet werden). An einzelnen Schnitten dürfte überhaupt eine stricte Diagnose nicht zu stellen sein. Bei der Cystenbildung kommt es nämlich, wie Obersteiner bereits vor vielen Jahren zeigte, oft zur Entwicklung glattwandiger Hohlräume, welche dieselben Lieblingslocalisationen besitzen wie die gliösen Syringomyelien. Ströbe ist der Ansicht, dass die häufige Lage der cystischen Hohlräume in den Hintersträngen mit den ungünstigen Ernährungsverhältnissen derselben zusammenhänge. Die Wand ist derb und dicht, gliös-bindegewebig wie bei Syringomyelie, es kehren die gleichen Formen des Querschnittes wie bei letzterer Krankheit wieder; auch die Gefässe sind oft in einzelnen Schichten oder in toto verändert, namentlich verdickt. Blutpigment ist oft in der Wand wie bei der gliösen Syringomyelie abgelagert, kann aber auch fehlen (Lax und Müller).

Aber es fehlen die Zeichen eines fortschreitenden Zerfalles des Stütz- wie des Nervengewebes in späteren Krankheitsstadien vollständig, die Veränderungen beschränken sich (in etwas älteren Processen) auf die unmittelbare Umgebung des Krankheitsherdes; es fehlen also Ganglienzellenveränderungen in weitab liegenden Herden, die Gefässveränderungen beschränken sich oft nur auf die erkrankten Rückenmarksabschnitte, dann können aber kleinzellige Infiltrationen der Gefässwand auftreten (Bawli). Der Gliawucherung fehlt der Charakter des Geschwulstartigen, sie ist, wie Philippe-Oberthür hervorheben, mehr gleich-

mässig um den Hohlraum angeordnet, Storch fand in einem genau untersuchten Falle ein auffallendes Ueberwiegen der horizontalen Gliafasern, Vermehrung der um die Gefässe angeordneten, Verminderung der intranervösen Gliafasern. Trotzdem zur Narbenbildung nach schneller Destruction der Substanz des Centralnervensystems sonst reichlich Bindegewebe verwendet wird (u. a. Schmaus, Tschistowitz, Westphal jun.), tritt die Bindegewebswucherung nicht stärker hervor als bei der Syringomyelia gliosa. Tritt der Hohlraum mit dem Centralcanale in Verbindung, so bekleidet das Ependym, soweit bisher Erfahrungen vorliegen, keine weitere Strecke der Wand (Pitres-Sabrazès). Mitunter liegt die Cyste an ganz atypischer Stelle, z. B. im Vorderseitenstrange bei Freibleiben des übrigen Rückenmarkes von Hohlräumen, so dass bereits aus der Localisation auf die Natur des Krankheitsprocesses geschlossen werden kann. Das Auftreten kleinerer, von der Haupthöhle unabhängiger Spalten und Lücken mit besonderer Localisation um die Blutgefässe hebt Bawli als wichtigen Befund hervor; etwas Aehnliches findet sich aber auch öfters bei Spaltbildungen in Fällen von Meningitis. Bisweilen wurde auch eine mehr minder schwere Erkrankung der Rückenmarkshäute in der Höhe der Rückenmarksaffection gefunden (Bawli, Pitres-Sabrazès). Lax und Müller beschreiben ein Durchziehen erhaltener (den peripheren Nerven ähnlicher) Nervenfasern durch den Hohlraum. Einen Fremdkörpereinschluss (Knochen), welcher auf die traumatische Aetiologie hinweist, erwähnt Bawli. Die Wirbelveränderung ist oft bei beiden Affectionen verschieden, da bei der traumatischen Rückenmarkserkrankung oft die Wirbelsäule destruirt wird.

Es ist also, wie aus dem Früheren ersichtlich, möglich, dass manchmal aus dem anatomischen Bilde auf Cystenbildung des Rückenmarkes geschlossen werden kann, es gehören aber zu der sicheren Diagnose und Abgrenzung gegenüber der gliösen Syringomyelie noch der klinische Befund, namentlich aber gewisse Momente aus der Anamnese (acuter Beginn mit schweren Symptomen, welche später stationär blieben oder regressiv wurden).

Die beim Thierexperimente (Hund, Katze, Kaninchen) nach Durchschneidungen, Zertrümmerungen oder partiellen Verletzungen des Rückenmarkes so oft beobachteten Höhlenbildungen gehören wohl in die Gruppe der Cystenbildungen (Beobachtungen von Naunyn-Eichhorst, Theding van Berkhout, Redlich, Schmaus, Heller-Mager-Schrötter, Ströbe, Tooth, Löwenthal, Schiefferdecker, Hoffrichter). Fast stets kam es, wenn genügende Zeit nach dem Trauma verflossen war, zur Bildung glattwandiger, nicht oder nur auf geringe Strecken mit Ependym bekleideter Hohlräume, welche von einem Glia-Bindegewebssaume eingeschlossen wurden. Auffallend oft liegen, wie besonders Ströbe betont hat, die Spalträume in den Hintersträngen, sowohl cerebral- als caudalwärts von der Verletzungsstelle, distal aber seltener. In den Vorder- oder Seitensträngen hat man diese Cysten auch schon, aber seltener gesehen; die graue Substanz wird öfters partiell betroffen. Ein Zusammenfliessen mit dem nicht selten erweiterten Centralcanal auf kurze Distanzen wurde beobachtet. Die Höhlenbildungen liegen manchmal von der verletzten Rückenmarkspartie ziemlich entfernt (Redlich). Aller Wahrscheinlichkeit nach verdanken die Spaltbildungen der Resorption von Erweichungsherden ihre Entstehung (Ströbe, Redlich u. a.). Die fern abgelegenen Erweichungsherde könnten nach Redlich durch zufällige Läsion von Gefässen bei der Operation bedingt sein; es wäre aber meiner Ansicht nach möglich, dass wie beim Menschen ein Trauma fernab von der Stelle der Läsion Erweichungen der Rückenmarkssubstanz hervorruft, welche später zur Resorption gelangen.

Eichhorst und Naunyn sind der Ansicht, dass die Hohlräume progressiv werden können, auch Ströbe möchte sich nicht ablehnend verhalten, meint aber, dass durch Entstehung des Spaltraumes Circulationsstörungen mit weiterem Zerfalle des Gewebes und consecutiver Vergrösserung des Hohlraumes entstehen können, so dass Fortsetzungen der primären Erweichungsherde vorhanden sind, mit welchen letzteren sie histologisch, aber nicht genetisch übereinstimmen. Theding van Berkhout ist der Ansicht, dass schon bei der Entstehung der primären Hohlräume Stauungen eine bedeutsame Rolle spielen.

Das normale und entwicklungsgeschichtliche Verhalten des Ependyms, der Neuroglia und des Centralcanals.

a) Entwicklungsgeschichtliches.

Es wird bei Erörterung der Genese von Hohlräumen im Rückenmarke so oft das entwicklungsgeschichtliche Verhalten desselben, respective des Centralcanals herangezogen, dass eine kurze Darstellung der Verhältnisse nothwendig erscheint. Die nachfolgende Schilderung ist, soweit sie sich auf das Verhalten in der Embryonalzeit bezieht, den vorzüglichen Darstellungen von Lenhossek, Golgi, Kölliker, His, Bonnet u. a. entlehnt, da mir für diese Periode keine eigenen Erfahrungen zu Gebote stehen.

Das Ependym wie die Glia sind, wie alle neueren Forscher übereinstimmend annehmen, ektodermalen Ursprunges und beide Gewebselemente stehen in inniger genetischer Beziehung zu einander: das Stützsystem des Rückenmarkes geht aus derselben Anlage hervor wie das Nervensystem, jedoch ist ersteres ontogenetisch älter als das letztere. In frühen Stadien der Embryonalperiode ist das ganze Stützgerüst des Rückenmarkes nur durch die langen Ependymfasern gebildet, welche von den Ependymzellen radiär bis zur Peripherie verlaufen. Die schlanken, spindelförmigen Ependymzellen selbst reihen sich um den Centralcanal zur Bildung des Epithelkranzes, von welchem seitlich in grösseren Abständen, ventral- und dorsalwärts weit dichter, Ependymfasern peripherwärts ziehen. Die seitlichen Ependymfasern theilen sich in der weissen Substanz und verlaufen zu Orten der Peripherie, welche ziemlich weit von einander entfernt liegen, die dorsal- und ventralwärts verlaufenden sind dicker, ungetheilt, bogenförmig („tonnenförmig" — Lenhossek) angeordnet. Letztere Bildung führt in dem ventral vom Centralcanale gelegenen Antheile die Bezeichnung „ventrales Ependymseptum" (Kölliker, „vorderes Keilstück" — Retzius), die dorsal vom Centralcanale gelegene Bildung ist der „hintere Ependymstrang" (Septum posterius). Die Hinterhörner und Hinterstränge haben aber mit Ausnahme des Septum posterius keine Ependymfasern. Lenhossek erklärt dieses auffällige Verhalten folgendermassen: Der ursprünglich in der dorso-ventralen Richtung sehr langgestreckte Centralcanal obliterirt in seinen dorsalen Abschnitten; die ihn begrenzenden zahlreichen Ependymzellen bleiben in derselben Gegend zurück, in der sie sich ursprünglich befanden, und wandeln sich zu Spinnenzellen um. Da gerade diese Ependymzellen den Hinterstrang und das Hinterhorn mit ihren Ausläufern durchsetzen, so bleiben diese Abschnitte später von Ependymfasern frei. Der

ursprünglich in dorso-ventraler Richtung sehr ausgedehnte Centralcanal gewinnt also nicht durch gleichmässige Reduction seine spätere Form und Grösse, sondern es handelt sich um eine richtige Verlöthung der Wandschichten seines dorsalen Abschnittes (Lenhossek, Waldeyer u. a.).

Das Ependymgerüst erfährt sehr bald eine sehr bedeutende Verstärkung durch Bildung der Gliazellen und -Fasern. Die Richtung der Ausläufer der Ependymzellen ist bestimmend für die Anordnung der übrigen späteren Stützzellen, sie bilden das „Urgerüst des Markes" (Lenhossek), wenn auch späterhin eine Reduction der Ependymfasern (namentlich der lateralen) durch Atrophie eintritt (Ramony Cajal, Kölliker, Retzius, Lenhossek). Die Fortsätze der vorderen Ependymzellen hingegen erreichen auch im reifen Zustande den Boden der vorderen Fissur; auch die dorsal gelegenen Ependymzellen ziehen unter Bildung des Septum posterius bis zur oberflächlichen, hinteren Medianfurche. (Allerdings sind in dem dorsalen Septum später noch zahlreiche Spinnenzellen eingelagert, welche ihre Verästelung in beide Rückenmarkshälften hineinragen lassen.)

In ziemlich frühen Stadien der Embryonalzeit treten zuerst in der grauen Substanz Elemente auf, welche sich ganz so wie die Ependymzellen und Fasern verhalten, nur liegt der Zellkörper nicht mehr am Centralcanale. Es sind dies Vorläufer der Gliazellen („Astroblasten"), von welchen man durch Vergleichung aller Uebergangsformen bestimmt behaupten kann, dass sie zuerst am Centralcanale lagen und dass erst später ihr Zellkörper allmählich aus dem Epithelverbande in centrifugaler Richtung auswandert (Lenhossek), oder dass sie Abkömmlingen des primitiven Ependyms, die durch wiederholte Zelltheilungen, vielleicht auch durch Nachschübe des Ependyms peripherwärts verlagert wurden, ihren Ursprung verdanken (Kölliker). Studnicka fand bei seinen vergleichend-anatomischen Studien bei Thieren die Uebergangsstadien zwischen Ependym- und Neurogliazellen. Wahrscheinlich stellen die vielen Ependymzellen bei Embryonen nicht definitive Bildungen, sondern zum grossen Theile nur vorübergehende Entwicklungsstufen späterer Spinnenzellen dar, nur die letzte Ependymgeneration und die Ependymzellen an der Bodenplatte und der Deckplatte bleiben als Elemente des Ependyms auch im vollentwickelten Marke erhalten (Lenhossek). In etwas späteren Stadien sind auch in der weissen Substanz Astroblasten enthalten. Viele der Ependymfasern und Gliazellen tragen an ihren Ausläufern kleine Verästelungen, Spitzen, Knötchen.

Das radiäre Stützsystem ist aber beim Menschen im wesentlichen eine embryonale Erscheinung, denn allmählich werden die radiären Stützzellen durch Spinnenzellen ersetzt, welche sich sowohl in der weissen als auch der grauen Substanz des Rückenmarkes befinden. Ein grosser Theil der Spinnenzellen geht wohl aus den embryonalen radiären Astroblasten hervor, wahrscheinlich aber entstehen auch ohne das radiär faserige Stadium viele Spinnenzellen, und zwar werden entweder in den inneren Lagen des Markes oder weiter nach aussen zu aus Keimzellen typische Astrocyten gebildet (Kölliker, Lenhossek). Beide Arten von Spinnenzellen können im fertigen Zustande nicht unterschieden werden; alle haben dieselbe ektodermale Herkunft (die früheren

Autoren, Weigert u. a.). Eine Einwanderung von Mesodermelementen in das Rückenmark findet nicht statt.*) Echtes Bindegewebe (mesodermales Gebilde!) ist im Rückenmarke nur in Begleitung der Blutgefässe enthalten.

Dem soeben kurz geschilderten Verhalten des Ependyms und der Glia in der Embryonalperiode wollen wir noch eine kurze Darstellung **der Schliessung des Centralcanals und dessen Formveränderung im Embryonalleben** anschliessen.

Bekanntlich ist die Anlage des ganzen Centralnervensystems ektodermalen Ursprungs. In sehr frühen Stadien kommt es schon zur Schliessung der dorsalen Rückenfurche und damit zur Bildung des Centralcanals, dessen dicke Wandungen anfangs von ganz gleichartigen, radiär gestellten Zellen gebildet sind. Mit dem Auftreten zahlreicher Mitosen und der Zunahme von zelligen Elementen wächst das Rückenmark vorwiegend in die Breite, während im dorso-ventralen Durchmesser noch durch längere Zeit die primitiven Verhältnisse bleiben [an der sogenannten Bodenplatte (ventrale Seite) und Schlussplatte (dorsale Seite) von His)]. In diesem Stadium ist der Centralcanal ziemlich lang im dorso-ventralen und schmal im frontalen Durchmesser, ohne aber durchwegs die gleiche Breite zu besitzen. In etwas späteren Stadien (etwa im Beginne des zweiten Monates) wird der Centralcanal mit der Anlage der weissen Stränge und der zunehmenden Differenzirung im Rückenmarke breiter und gewinnt dadurch zuerst die Form einer Pipette und später immer deutlicher eine Kreuzform, deren längerer Schenkel im dorso-ventralen Durchmesser liegt. Die Wandung des Centralcanales wird etwas dünner, bleibt aber noch immer ziemlich dick. An der ventralen Seite erreicht der Centralcanal nicht mehr die Peripherie, da sich die Commissura anterior entwickelt hat, während die ziemlich dicke dorsale Wand des Centralcanales für sich allein die äusserste Begrenzung des Markes bildet. Mit der Zunahme der Hinterstränge in den nächsten Wochen wird das unbedeckte Stück der Schlussplatte stets kleiner, der Centralcanal wieder im dorso-ventralen Durchmesser mehr langgestreckt, mitunter von flaschenförmiger Configuration, wobei der Hals der Flasche gegen die Dorsalseite gerichtet ist. Der Centralcanal obliterirt nun allmählich an seinem dorsalen Ende, seine Wand aber setzt sich daselbst in das dorsale Septum fort, welches aus den Fortsätzen der Ependymzellen gebildet ist. Weit länger als an den ventralen Abschnitten des Centralcanales bleibt an den dorsalen ein dicker, vielschichtiger Ependymbelag vorhanden. Nach und nach findet eine stets mehr ventralwärts fortschreitende Verlöthung der Wände des Centralcanales statt; zur Zeit der Geburt beschränkt sich in der Regel der Centralcanal schon auf die graue Substanz.

b) Normale Neuroglia in der postembryonalen Zeit.

Das Stützgerüst des Rückenmarkes besteht in der postembryonalen Periode fast ganz aus Neuroglia. Das primitive Stützgerüst ist nahezu

*) Allerdings wird dies wieder in jüngster Zeit von mehreren Autoren (Robertson u. a.) behauptet.

verschwunden. Allerdings ist es zu wiederholtenmalen gelungen, Golgi-Präparate herzustellen, welche den sicheren Beweis erbrachten, dass auch in dem postembryonalen Zeitabschnitte die Ependymzellen in Fasern auslaufen, die an dem Fasergewirre um den Centralcanal herum participiren (Kölliker, Lenhossek, Ziehen). Beim Neugeborenen sind sie leichter nachweisbar und anscheinend reichlicher. Diese Ependymfasern haben aber eine ganz andere Dignität als die in früher Embryonalzeit. Sie ziehen eine kurze Strecke weit, fast nie (soweit sie bisher dargestellt wurden) über die graue Commissur hinaus; manchmal konnte man noch einige Fasern bis in die ventralsten Hinterstrangsabschnitte oder durch die weisse Commissur hindurch verfolgen. Von einem Verlaufe bis zur Oberfläche des Markes kann beim Erwachsenen auch nicht von Ferne die Rede sein (Kölliker). Manchmal sind sie radiär, öfters auch circulär um den Centralcanal herum gerichtet, viele biegen nach anfangs radiär gerichtetem Verlaufe peitschenähnlich um (Ziehen). Ueber das Verhalten beim Erwachsenen fehlen sichere Anhaltspunkte, da, soweit ich die Literatur übersehe, keine gelungenen Färbungen der Ependymfasern vorliegen. Die Weigert'sche Gliafärbung tingirt die Fasern nicht. („Die Fortsätze der Epithelzellen in diese Masse [sc. Neurogliamasse] sind bei unserer Methode nicht zu erkennen".) Ich habe sie mehrmals auch im normalen Rückenmarke des Erwachsenen gesehen und an sehr dünnen Schnitten (an van Gieson-Präparaten) eine kurze Strecke weit verfolgen können. Nie habe ich sie bis zum Rande der Commissur verlaufen gesehen.

Die Neuroglia hat beim Erwachsenen zwei Bestandtheile: Kerne und Fasern. Während ein Theil der Autoren namentlich auf Grund von Silberpräparaten der Anschauung huldigt, dass die Neuroglia aus Zellen mit reichlichen Ausläufern besteht, also Kerne und Fasern innig zusammenhängen, ist Weigert auf Grund der Bilder, welche ihm seine Färbung ergeben hatte, zu einer wesentlich anderen Anschauung gelangt. Weigert nimmt an, dass beim Erwachsenen die Neuroglia aus Kernen und aus Fasern bestehe, welche letztere sich vollständig von den Kernen emancipirt hätten und ausserordentlich gegenüber den zelligen Bestandtheilen prävaliren, so dass man im wesentlichen die Neuroglia als dichtes Fasergewirr mit eingelagerten Kernen zu betrachten habe. Nach der älteren Anschauung ist in allen Theilen des Nervensystems ein Zusammenhang der Neurogliafasern mit Zellen, den Deiters'schen, nachweisbar, welche, an vielen Stellen die Lücken zwischen nervösen Elementen ausfüllend, oft die absonderlichsten Configurationen zeigen. Den Gliazellen gemeinsam ist das Verhalten, dass sie einen relativ mächtig entwickelten Kern im Vergleiche zur Protoplasmamenge des Körpers besitzen. Beim normalen Menschen haben die Gliazellen des Rückenmarkes in der Regel nur einen Kern. Die Zahl der Fortsätze ist oft eine sehr erhebliche. Nach Kölliker unterscheidet man zwei Typen: Kurz- und Langstrahlen. Die ersteren mit kurzen, stark verästelten Ausläufern finden sich häufiger in der grauen, die letzteren mit sehr langen, wenig getheilten Fortsätzen sind reichlicher in der weissen Substanz. Weigert findet, dass die Fasern dicht an den Kernen vorbei oder durch dieselben hindurch ziehen und einen anderen chemischen Aufbau als die Kerne aufweisen dürften. Fraglich ist allerdings, ob die Weigert'sche Gliafärbung alle Theile

des Stützgewebes färbt oder ob nicht ein Theil desselben (sowohl der Zellen als auch der Fasern) ungefärbt bleibt (Obersteiner, Rosenthal). Die Differenzirung der Gliafasern von den Zellen dürfte nach Weigert als eine postembryonale Veränderung betrachtet werden.

Auf die ausserordentlich interessanten und wichtigen Befunde Weigert's in seiner classischen Arbeit über die Neuroglia kann hier nicht näher eingegangen werden, es müssen dieselben aber vielfach zur Klarlegung mancher physiologischer und pathologischer Verhältnisse herangezogen werden.

Von grossem Interesse für die Frage der Syringomyelie und der sogenannten centralen Gliosen ist die Vertheilung der Neuroglia auf dem Querschnitte und dem Längsschnitte des normalen Rückenmarkes, speciell in den centralen Abschnitten desselben. Die Untersuchungen Weigert's haben auch in dieser Frage viel Neues und Ueberraschendes gebracht.

Die graue Substanz ist fast durchwegs sehr gliafaserreich. Den grössten Reichthum an Gliafasern besitzt die (graue wie weisse) Commissur, respective die Gegend um den Centralcanal; es ist dies der gliafaserreichste Abschnitt des Rückenmarkes. Auch die Vorder- und Hinterhörner haben ein sehr reichliches Gliafasernetz, welches in das dichtere der Commissur allmählich übergeht. Das Neurogliametz der Commissur setzt sich hingegen gegen die dorsalen Stränge zu recht scharf ab. Bei neugeborenen Kindern überwiegen in dieser Fasermasse horizontale Fasern, bei älteren Individuen treten immer reichlichere verticale Fasern auf (Weigert). Krause und Aguerre fanden, dass die centrale Gliaverdichtung in der grauen Substanz sich ziemlich gut gegen die Umgebung abhebe, und bilden das Gebiet ab, welches von der mächtigen centralen Gliamasse eingenommen wird; dasselbe betrifft stets die Commissur und wechselnde grosse Abschnitte der benachbarten grauen Substanz. Das Territorium der compacten centralen Gliamasse ist am grössten im Halsmarke (aber auch da kleiner als die Ausdehnung der grauen Substanz) und wird gegen das Lumbalmark zu stets kleiner, während der Gliareichthum des Septum posterius im gleichen Maasse wächst. So interessant diese Angaben auch sind, harren sie dennoch der Bestätigung an einem grösseren Materiale, denn diese Verhältnisse wurden nur an einem einzigen, allerdings sehr gut studirten Falle erhoben.

Die Substantia gelatinosa Rolandi ist auffallend gliafaserarm, nach Weigert sogar der neurogliaärmste Abschnitt des Rückenmarkes.

In der weissen Substanz ist die Neuroglia zumeist viel lockerer; bei Kindern sind die Gliafasern im Rückenmarke überwiegend horizontal und auffallend radiär angeordnet, so dass es sehr an das primäre Stützgewebsgerüst erinnert. Späterhin treten noch viele schief gerichtete, aber noch immer horizontale Fasern hinzu. Vertikale Fasern sind bei älteren Leuten etwas reichlicher, werden aber erst bei pathologischen Processen stark vermehrt. Besonders oft ist letzteres Vorkommnis im Hinterstrange vorhanden.

Das Septum posterius hat regelmässig einen bedeutenden Neurogliareichthum; entweder handelt es sich um Neurogliaabgrenzung des Gewebes gegenüber einem ziemlich constant in dem Septum verlaufenden Gefässe, welches in eng aufeinander liegenden Etagen einstrahlt (Len-

hossek) oder um eine „Kielstreifenbildung“ (Weigert) bei dem Schlusse des Centralcanals. Unter letzterer Bezeichnung versteht Weigert jene Neurogliaverdichtungen, welche Stellen im Centralnervensystem bezeichnen, an denen in der Embryonalperiode innere oder äussere Oberflächen vorhanden waren. Ein wichtiges Gesetz der Gliaanordnung im Centralnervensystem ist nämlich das, dass überall an den inneren und äusseren Oberflächen im Centralnervensystem sich Verdichtungen der Neuroglia entwickeln (Weigert). Aber auch überall dort, wo in der Tiefe der nervösen Theile oberflächenartige Abgrenzungen sich finden, ist die Neuroglia dichter (z. B. an der Oberfläche von Faserzügen der weissen Substanz, wenn sich dieselben zu Bündeln formiren, um Ganglienzellen in Form von Körben, an den Grenzen der die Gefässe enthaltenden Räume in sehr ausgesprochenem Masse).

Die Richtung der Neurogliafasern, die Gefässe umgeben, ist der Gefässachse anscheinend parallel, in Wirklichkeit eigentlich spiralig (Weigert, Lloyd Andriezen nach Weigert); andere Fasern kommen oft von weither in radiärer Richtung gegen das Gefäss zu, biegen dann schief um und verlieren sich dann in der Gliahülle des Gefässes (Weigert).

c) Collagenes Bindegewebe im normalen Rückenmarke.

Seitdem man strenge auf die Unterscheidung der Ausdrücke Glia und Bindegewebe in Rückenmarke achtet, sind die Angaben selten geworden, welche von echtem Bindegewebe im Rückenmarke handeln. Alle Untersuchungen weisen darauf hin, dass dasselbe allem Anscheine nach nur mit den Gefässen in das Rückenmark eindringt. Es findet sich darum begreiflicherweise überall dort vor, wo grössere Gefässe verlaufen. Ziemlich regelmässig habe ich collagenes Bindegewebe in dem Gefässcanale gesehen, welcher sich an der Grenze von Commissur und Vorderhorn befindet; recht oft ist es auch in grösseren Mengen, aber nur in Begleitung der Gefässe im Septum posterius vorhanden und begleitet jenen starken, ziemlich constanten Ast der Arteria sulci anterior, welcher gegen die Basis des Vorderhornes zu zieht. Das Bindegewebe ist bisweilen in dicken Zügen vorhanden und von welligem Verlaufe.

Die Kenntnis der Stellen des normalen Vorkommens des Bindegewebes im Rückenmarke ist wichtig für das Verständnis seiner häufigen Betheiligung am Aufbau der Höhlenbildungen.

Bisweilen kann man schon im sonst normalen Rückenmarke das die Gefässe begleitende Bindegewebe sich so anordnen sehen, dass die Form der Hautpapillen nachgeahmt wird. Wir werden auf diesen interessanten Punkt bei Besprechung der pathologischen Verhältnisse noch zurückkommen.

d) Der normale Centralcanal im postembryonalen Stadium.

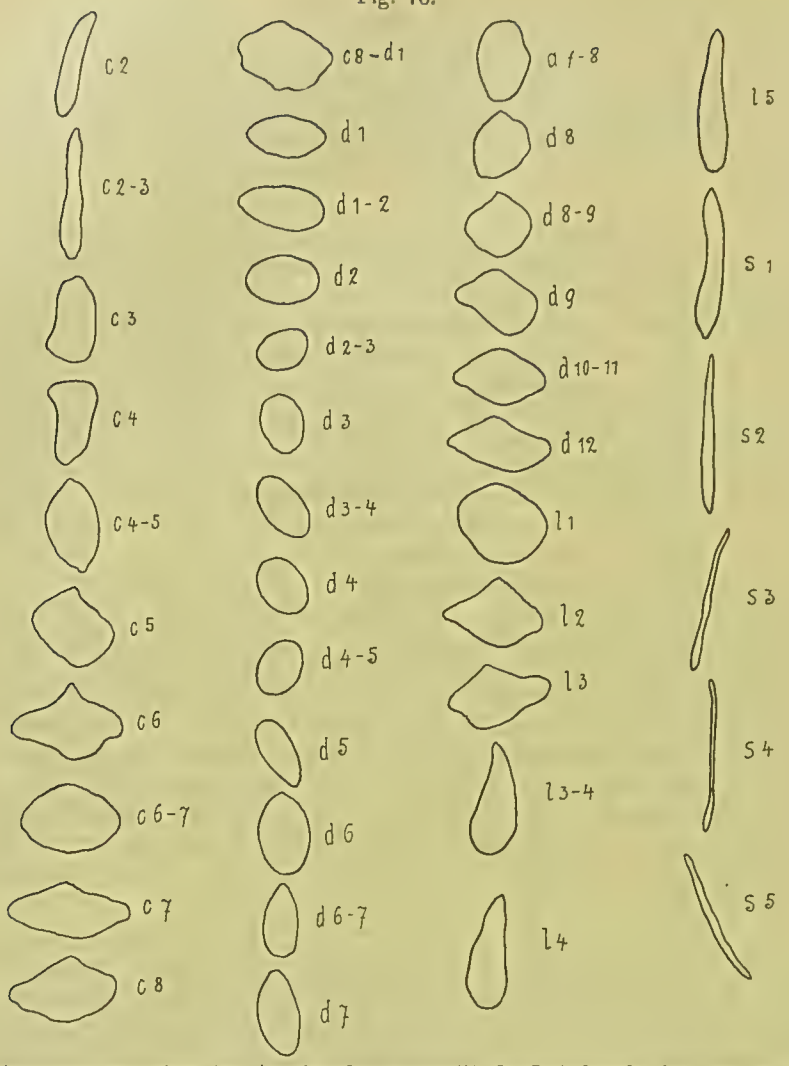
Ueber Form und Grössenverhältnisse des Centralcanals in den ersten Lebensjahren sind in der Literatur relativ spärliche Angaben zu finden. Ich habe einer Anregung Professor Obersteiner's folgend zur Orientirung an einer Anzahl von Kinderrückenmarken die diesbezüglichen Ver-

hältnisse erhoben. Gleichzeitig und unabhängig davon hat J. Zappert die gleiche Frage eingehend studirt und mir in liebenswürdigster Weise Einblick in eine Zahl seiner Präparate gewährt; ebenso konnte ich mehrere Serien von normalen Kinderrückenmarken durchsehen, welche P. Karplus angefertigt hatte. In meinen Fällen waren fast von jedem Rückenmarkssegmente Schnitte angefertigt und auf die verschiedenste Weise tingirt worden. Die Resultate dieser Untersuchungen sind folgende:

Der Centralcanal war regelmässig in den ersten Lebensjahren in seiner ganzen Länge offen. Sein Caliber wechselte nicht nur in den einzelnen Fällen nicht unerheblich, sondern war zumeist in den verschiedenen Etagen des Rückenmarkes verschieden. Die Form des Querschnittes ist oft nicht kreisrund; dieselbe Configuration ist, wenn überhaupt vorhanden, in der Regel nur in geringer Höhenausdehnung des Rückenmarkes sichtbar. Häufig ist der Querschnitt des Centralcanals elliptisch, jedoch mit ungemein mannigfachen Ein- oder Ausbiegungen der Wand, bald ist die Ellipse sehr langgestreckt, bald nähert sie sich der Kreisform. Bald ist der längere Durchmesser des Centralcanals im frontalen, bald im dorso-ventralen Sinne orientirt oder er steht schief auf einer der beiden erwähnten Achsen des Rückenmarkes. Die Ellipsen sind keineswegs ganz gleichmässig gebaut, oft auf einer Seite spitzer zulaufend als auf der anderen. Mitunter wieder ist das Aussehen des Querschnittes dreieckig, rhombisch, auch polyedrisch mit ziemlich scharfen oder hakenförmig umgebogenen Ecken. In anderen Fällen ist die Begrenzung aus Bogenlinien gebildet, die unter einem scharfen Winkel zusammentreffen, oder es ist eine parallel zur Commissur verlaufende gerade (dorsale oder ventrale) Wand vorhanden, welche anscheinend als Diameter einer Bogenlinie figurirt. Dann sieht man wieder Bisquitformen oder Birnen- oder Ballonform etc. Um die Mannigfaltigkeit der Formen eines normalen Centralcanales im Kindesalter vor Augen zu führen, habe ich beifolgende Abbildungen dem Texte hinzugefügt (cf. Fig. 76).

Der Centralcanal eines normalen Rückenmarkes wechselt oft auch in kurzen Höhenabständen sein Querschnittsbild sehr erheblich. In meinen Fällen habe ich stets darauf geachtet, ob Zeichen irgendwelcher Quetschungsprocesse vorhanden waren, die diese Configurationsveränderung hätten herbeiführen können, und alle jene Schnitte von der Beurtheilung der normalen Verhältnisse ausgeschlossen, in welchen auch nur die geringsten artificiellen Formveränderungen nachweisbar waren. Es spricht der Umstand, dass diese rasche Formveränderung auch in Rückenmarken gefunden wurde, die keine Andeutung sonstiger Quetschungsvorgänge aufwiesen, und dass ich sie in keinem untersuchten Rückenmarke vermisst habe, sehr für die Annahme, dass diese Verhältnisse zu den normalen gehören. Auch Verziehung der Wände des Canals durch ungleichmässige Härtung glaube ich als Ursache der Formveränderung des Centralcanals ausschliessen zu können, da bei Conservirung des Rückenmarkes in den verschiedensten Flüssigkeiten (Chromsäure, Formol, Alkohol) die Veränderungen des Centralcanales in gleicher Weise sichtbar wurden, während der sonstige Querschnitt des Rückenmarkes vollkommen normal war.

Fig. 76.



Halbschematische Darstellung. Das Aussehen der Querschnitte des Centralcanals eines mehrere Monate alten normalen Kindes in den verschiedenen Höhen des Rückenmarkes. c = Cervicalmark, d = Dorsalmark, l = Lumbalmark, s = Sacralmark.

Ein ganz gesetzmässiges Verhalten der Form des Querschnittes in bestimmten Höhen konnte nicht festgestellt werden. Bei allen zu erwähnenden Formen kann man stets nur von einem „häufiger" oder „seltener" sprechen. In meinen Fällen verhielten sie sich (in den ersten Lebensjahren) etwa folgendermassen:

Im untersten Sacralmarke*) war zumeist der Centralcanal längsoval, und zwar im dorso-ventralen Durchmesser; die Breite war durch-

*) Auf das Verhalten des Ventriculus terminalis habe ich keine Rücksicht genommen, da dasselbe für die Syringomyelie ohne Belang ist.

wegs nicht erheblich; nicht selten berühren sich die Wände, so dass das Lumen auf eine kurze Distanz aufhört; allerdings findet dabei ein vollständiges Verkleben der Wände nicht statt, sondern es bleibt ein schmaler dorsal oder ventral gelegener Spalt erhalten; eine kommaförmige Krümmung des Centralcanals ist in dieser Höhe nicht selten.

Im mittleren, manchmal auch schon im unteren Sacralmarke sieht man ziemlich oft eine Form des Centralcanals, auf welche Obersteiner aufmerksam macht. Der Canal ist noch sagittal gestellt, dorsal und ventral verbreitert, so dass eine Bisquitform entsteht.

Die gleiche Form und Richtung prävalirten auch im oberen Sacralmarke; mehrmals habe ich statt einer dorsalen und ventralen Erweiterung des Canals dieselbe nur auf einer Seite gesehen (Keulenform).

Im unteren Lumbalmarke nimmt in der Regel das Lumen im Breitendurchmesser zu, jedoch bleibt die dorso-mediale Richtung des Längsdurchmessers zumeist erhalten. Die Form des Querschnittes ist entweder einfach elliptisch oder birnförmig. Diese Verhältnisse gelten etwa bis zum dritten Lumbalsegmente.

In der Höhe des zweiten Lumbalsegmentes war in allen meinen Fällen das Lumen des Canals auffallend weit im Vergleiche zu den tieferen Ebenen; mehrmals überwog sogar der Querdurchmesser. Die Formen sind sehr abwechslungsreich: birn-, rauten-, blattartig oder nahezu viereckig mit eingebuchteten Rändern.

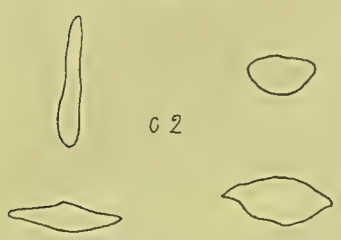
Im obersten Lumbalmarke trat zumeist die quere Richtung des Spaltes noch deutlicher hervor; bisweilen ist der Canal von auf dem Querschnitte dreieckiger Configuration, die Spitze noch innerhalb der Commissur dorsal oder ventral gerichtet, aber auch die früher erwähnten Formen sind öfters zu sehen. Das Lumen des Canals war in meinen Fällen fast durchwegs kleiner als im nächsttieferen Segmente.

Im Brustmarke ist die Mannigfaltigkeit der Configuration nicht mehr so bedeutend; oft bleibt durch eine Reihe von Segmenten das gleiche Querschnittsbild des Centralcanals sichtbar. Im untersten Dorsalmark ist die Längsachse des Canals oft quer gestellt bei querovaler oder flach dreieckiger Form des Querschnittes mit stark abgerundeten oder ausgezogenen Ecken, fast geraden oder gewölbten Seitenlinien. Auch rhombische Formen kommen vor. Im mittleren Brustmarke wird der Canal im Transversalschnitte oft ganz rund (kreisrund) oder elliptisch mit ganz geringem Ueberwiegen einer Richtung, nicht selten ist dann die Achse schief auf die dorso-ventrale Achse der Medulla spinalis gestellt oder ballonartig aufgetrieben mit einem spitz auslaufenden Ansatze in dorsaler Richtung. Seltener ist die Form pilzhutförmig. Das Lumen war in meinen Fällen im mittleren Dorsalmarke eher kleiner als im oberen Dorsal- oder unteren Cervicalmarke. Im oberen Dorsalmarke sind die Verhältnisse ähnlich wie im mittleren; die Kreisform oder die kurz elliptische Form wiegt vor. Mehrmals fand ich gerade in diesem Abschnitte auf ganz kurze Strecken den Centralcanal auffallend weit.

Die Cervicalanschwellung bringt zumeist eine Veränderung des Querschnittsbildes. Dasselbe zeigt wieder eine querovale oder flach dreieckige (Basis der Commissur parallel verlaufend) Form. Das Lumen

wird grösser und wächst dann oft noch im unteren Halsmarke an, in welchem sich wieder rauten- oder pilzhut- oder eiförmige Configurationen finden, deren Längsachse zumeist in die Frontalebene fällt. Im mittleren und oberen Halsmarke waren die unregelmässigen Formen seltener, das Lumen des Canales war kleiner, jedoch der Längsdurchmesser noch frontal gestellt. In der Höhe des ersten Cervicalis war zumeist das Lumen kreisrund. Bisweilen war im ganzen Cervicalmarke mit Ausnahme der Halsanschwellung das Lumen kreisrund.

Fig. 77.



Querschnitte des Centralcanals aus der Höhe des 2. Cervicalsegmentes (halbschematisch). Jeder Querschnitt stammt von einem anderen Rückenmarke sonst normaler, mehrere Wochen alter Kinder. Die halbschematische Figur soll die Mannigfaltigkeit der Configuration der Querschnitte auch in einer bestimmten Höhe des Rückenmarkes darthun.

Im grossen und ganzen stimmen also die Verhältnisse am Centralcanale in den ersten Lebensjahren mit der von Obersteiner gegebenen Beschreibung.

Leider konnte ich nur wenige Serien von etwas älteren Individuen mit durchwegs offenem Centralcanale finden. In diesen Fällen waren die kreisrunden Formen des Centralcanales häufiger, besonders im Dorsalmarke; sonst waren die Querschnittsbilder weniger abwechslungsreich als beim kleinen Kinde, schlossen sich aber in Bezug auf die Stellung des Längsdurchmessers dem Verhalten beim Kinde an. Die Angabe, dass beim normalen Centralcanale des Erwachsenen im ganzen Dorsalmarke der längste Durchmesser quergestellt sei (Brasch), hat in dieser allgemeinen Fassung wenigstens für das mittlere und obere Dorsalmark keine Geltung.

Nicht nur die Form, sondern auch die Grösse des Lumens wechselt also in kurzen Höhenabständen oft sehr erheblich. Die Messungen haben, wie die früheren Bemerkungen darthaten, nur einen sehr beschränkten Wert. Kölliker gibt einen Durchmesser von 22—220 μ an. Immerhin ist es von Interesse zu wissen, dass in einem und demselben normalen Rückenmarke der Querschnitt des Centralcanales an den weitesten Stellen desselben ein Mehrfaches (Vierfaches und darüber) der engsten Stellen betragen kann. Am engsten scheint der Centralcanal im Sacralmarke zu sein, auffallend weit war er in einer Reihe von Fällen im oberen Lumbal- und mittleren Cervicalmarke, was auch mit Angaben von Tiedemann und Waldeyer übereinstimmt.

Auch wenn der Centralcanal mächtig ist, so überschreitet er die Grenzen der grauen Commissur im normalen Rückenmarke nicht. Bei überwiegend querovaler Form sind Ausbuchtungen des Centralcanals anscheinend häufiger dorsalwärts gerichtet.

Im Inneren des Centralcanals sieht man oft fädige, geronnene Massen, spärliche zellige Elemente (weisse Blutkörperchen): recht oft habe ich wohlerhaltene rothe Blutkörperchen in dem sonst an dieser Stelle normalen Centralcanale gesehen.

Bei dieser Gelegenheit wollen wir betonen, dass die Commissur sich bei sonst normalem Rückenmarke überwiegend häufig mit einem gegen die Hinterstränge concaven Bogen begrenzt, der keine Unterbrechung

aufweist. Hie und da sieht man bei sonst normalen Verhältnissen Andeutung einer medianen Spornbildung, indem die graue Substanz in der Mittellinie sich gegen die Hinterstränge scharf ausbaucht. Diese Ausbauchung war in normalen Fällen sehr ausgesprochen.

Obliteration des Centralcanales.

Auf diese besonders von Weigert und Brissaud studirte Frage wollen wir hier kurz eingehen, da die Kenntnis dieser Vorgänge zur Beurtheilung einiger bei der Syringomyelie in Betracht kommenden Momente erforderlich ist. Der Centralcanal bleibt während der ganzen Kindheit offen. Im späteren Alter (beim Erwachsenen) wird er oft partiell oder total verschlossen. Ziehen nimmt an, dass man ihn beim Verfolgen durch alle Segmente höchstens in 20% der Fälle vollkommen durchgängig findet. Dieses Verhalten war bereits den älteren Autoren bekannt, welche aber in der Annahme viel zu weit giengen, das Offenbleiben des Centralcanales im mittleren Lebensalter für pathologisch zu erklären. Wann der Verschluss des Centralcanales beginnt, ist auch noch nicht mit annähernder Sicherheit festgestellt. Individuelle Verschiedenheiten, überstandene allgemeine Krankheiten oder auch bestehende Spinalaffectionen mögen, wie ich mit anderen Autoren glaube, einen sehr wechselnden Einfluss auf den Zeitpunkt des Verschlusses des Centralcanales nehmen. In den verschiedenen Höhen beginnt der Verschluss nicht zur gleichen Zeit. Mir war es mehrmals aufgefallen, dass bereits im Pubertätsalter in mehreren meiner Fälle das Lumen des Centralcanales im Lumbalmarke an einigen Stellen fehlte; allerdings waren im Rückenmarke auch anderweitige pathologische Veränderungen vorhanden. Zweifelsohne haben wir aber auch dann die Obliteration des Centralcanales als Alterserscheinung aufzufassen. Die Hypothese von Lenhossek, dass die Obliteration öfters nur eine scheinbare, ein Kunst- (Quetschungs-) Product sein dürfte, kann bei der Constanz der Befunde wohl kaum mit Aussicht auf Erfolg vertheidigt werden.

Bezüglich des Zustandekommens dieses Vorganges stehen sich zwei Anschauungen gegenüber: Brissaud ist der Ansicht, dass die Obliteration durch eine primäre Wucherung des Ependyms eingeleitet wird, während Weigert annimmt, dass eine Lockerung und Zersprengung des Ependyms sowie Einwachsen von Neurogliafasern zwischen die Ependymzellen der primäre Vorgang sei. Nach Weigert's Schilderung sind die beginnenden Veränderungen angedeutet durch stellenweises Auseinanderweichen der Epithelzellen und Einlagerung vereinzelter Neurogliafasern in radiärer Richtung; weiterhin lösen sich die Ependymzellen nicht nur von einander, sondern auch von ihrer Unterlage ab, so dass breitere oder schmälere Räume von Epithel entblösst sind. In diese Räume dringen Büschel von Neurogliafasern ein, zwischen welchen die abgelösten Epithelzellen liegen bleiben. Dieses Einstrahlen der Neuroglia hat schon Frommann, die Zersprengung des Centralcanales Clarke gekannt (nach Weigert).

Die weiteren Veränderungen bieten nun nach Weigert folgende Möglichkeiten: 1. In der Gegend des Centralcanales bilden sich regellose Haufen von Epithelien, zwischen welchen sich Neuroglia befindet. 2. Es kommt zur Bildung eines einfachen, kleineren Lumens, während Epithelien in der Nähe desselben inmitten der Neuroglia sich befinden. 3. Es bilden sich mehrere kleinere Lumina, die durch mächtige Neurogliamassen geschieden sind. 4. Es finden sich neben allen diesen Orten der Epithelzusammenlagerung vereinzelte Epithelzellen oder Gruppen derselben (in Häufchen oder Reihen geordnet) mitten in der gewucherten Neuroglia.

Der primäre Vorgang ist also nach Weigert ein passiver (entgegen der Annahme Brissaud's), da er in einem Alter auftritt, in welchem die idioplastische Kraft der Zellen überhaupt abnimmt, da weiter mit diesen Vorgängen stets eine Verkleinerung des Lumens des Centralcanales verbunden ist, während bei activer Wucherung eine Vergrösserung vorhanden sein müsste, und da schliesslich ein Hineinwachsen der Gliafasern in die Zwischenräume der Epithelzellen schon bei verhältnismässig normalem Centralcanale erfolgen kann. Neben diesen passiven Vorgängen und infolge derselben gehen auch active Processe (Wucherungsprocesse) einher, die durch die Aufhebung des Gewebswiderstandes bedingt sind, und zwar einestheils sicher eine Wucherung der Neuroglia, anderestheils vielleicht auch eine Wucherung der Epithelzellen.

Wenn auch die Meinungen über das Primäre und Secundäre bei diesem Obliterationsprocesse differiren, so stimmen sie doch darin überein, dass dabei Wucherungsvorgänge des Ependyms zur Beobachtung gelangen können, wie dies auch die Anschauung Obersteiner's, Ziehen's u. a. ist. Auch ich habe mich mehrmals des Eindruckes nicht erwehren können, dass eine Wucherung des Epithels vorlag, jedoch in diesen Fällen wohl nicht ausschliesslich secundärer Natur, da die Vermehrung der Ependymzellen in dem sonst normalen Rückenmarke zu gross ist und sich über das Territorium des ehemaligen Centralcanales weiter hinaus erstreckt. Für die meisten Fälle dürfte aber Weigert's Anschauung zutreffen, für welche der Autor höchst schwerwiegende Momente ins Feld geführt hat.

Die Betrachtung dieser Verhältnisse führt uns zu einigen wichtigeren, die Syringomyelie tangirenden Erkenntnissen. Der Umstand, dass die Zellen des zersprengten Centralcanales sich schon normalerweise neuerlich um Canälchen ordnen, zeigt die den ausserhalb eines Zellverbandes befindlichen Ependymzellen innewohnende Eigenschaft, sich dicht aneinanderzuschliessen und geschlossene Röhren zu bilden, recht deutlich. Es ist richtig, dass diese neugebildeten Canäle sehr oft nicht mit dem Centralcanale auf eine Stufe gestellt werden dürfen, da das Lumen zu klein, die Begrenzung oft nur durch wenige Zellen (5—6 und mehr) gebildet wird, welche cubisch und nicht cylindrisch sind, die Längsausdehnung oft nur eine geringe ist. Bei Verfolgung von Serienschnitten habe ich mehrmals gesehen, dass das auf diese Weise gebildete Lumen nur auf wenigen Schnitten sichtbar war, dann verschwand, während an anderen Stellen des Querschnittes ähnliche begrenzte Lücken auftraten. Die Forderung Ziehen's, solche secundäre Bildungen nicht etwa mit der „sehr seltenen" angeborenen Doppelbildung des Centralcanales zu verwechseln, erscheint vollkommen berechtigt. Ein anderes interessantes Factum ist, dass die Obliterationsvorgänge klar zeigen, dass das normale Cylinderepithel des Centralcanales leicht sich in cubisches umwandeln kann; es tritt diese Umänderung oft besonders deutlich bei der Bildung der kleinen Ependymcanälchen zutage. Ein dritter Umstand ist folgender: Bei der Zersprengung des Centralcanales kommen Ependymzellen etwas weiter weg in die graue Substanz zu liegen. Liegen sie in Haufen zusammen, so unterliegt ihre Classificirung keinen Schwierigkeiten, sind sie aber isolirt, so ist es sowohl bei der Färbung nach Weigert (nach diesem Autor) als auch bei Anwendung anderer Färbemethoden kaum möglich, sie von Gliazellen zu unterscheiden, so ähnlich sind die beiden wieder einander geworden. Gerade aber wegen der äusseren Aehnlichkeit dieser beiden Zellformen halte ich die (mir selbst sehr wahrscheinliche) Annahme noch nicht für genügend begründet, dass die Neurogliazellen sich zusammenschliessen und einen von Cylinderzellen eingesäumten Hohlraum bilden können (Brissaud); die Möglichkeit wäre wohl zuzugeben, dass es sich in solchen Fällen um in die Tiefe gerückte Ependymzellen und nicht um eigentliche Gliazellen gehandelt habe; ob die von den Ependymzellen ausgehenden Fasern, welche nach Brissaud ziemlich zahlreich sein sollen, mit Gliafasern identisch sind, ist sehr fraglich.

An früherer Stelle wurde mitgetheilt, dass es nicht bekannt sei, dass die Ependymzellen im postembryonalen Zustande an der Gliabildung theilnehmen. Da bei der Obliteration des Centralcanales sich ein Vorgang abspielt, der eine entfernte Aehnlichkeit mit denen der Embryonalperiode darbietet — nämlich Abrücken von Ependymzellen vom Central-

canale mit Aenderung des Aussehens der Zelle, könnte vermuthet werden, dass die Aehnlichkeit dieser aberrirenden Ependymzellen mit den Gliazellen keine rein äusserliche sei, sondern dass auch Gliafasern von diesen Ependymzellen entspringen (ähnlich wie in der Embryonalperiode). Die Beantwortung dieser Frage wäre von weittragender Bedeutung für die Genese der Gliafasern im gesunden wie im kranken Rückenmarke. Bisher hat es nach den vorliegenden Erfahrungen nicht den Anschein, wie wenn diese abgerückten Ependymzellen sich an der Gliaproduction betheiligen würden; die jetzt verwendeten Methoden gestatten keine sichere Färbung der Ependymfasern, daher die Unmöglichkeit, ein sicheres Urtheil abzugeben.

Beschaffenheit des pathologischen Neuroglia-Gewebes bei der Syringomyelie.

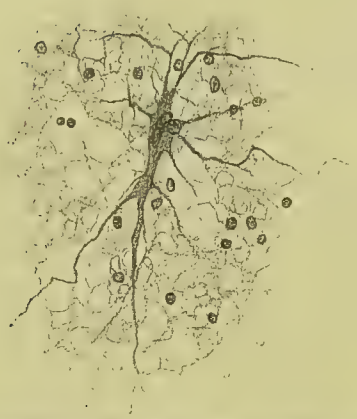
Die Weigert'sche Gliafärbung hat es ermöglicht, einen tieferen Einblick in den Aufbau der Stützgewebswucherungen bei pathologischen Zuständen zu erhalten und die Architektonik desselben genauer zu studiren. Die Zahl der mit dieser Methode eingehend bearbeiteten pathologischen Fälle ist, wenigstens soweit Mittheilungen vorliegen, keine sehr grosse und ist namentlich das Verhalten der Neuroglia bei Syringomyelie bei Anwendung dieser Färbungsweise erst in vereinzelten Beobachtungen gekannt; trotzdem kann man jetzt schon behaupten, dass uns diese Methode auch bei pathologischen Neurogliawucherungen eine Fülle neuer Thatsachen bringt, die sich bei der Untersuchung mit anderen Verfahren der näheren Kenntnis entziehen. Aber auch die anderen Tinctionsmethoden ergeben mehrfach wichtige und interessante Befunde.

Bei jenen Gliawucherungen, welche zur Entwicklung einer sogenannten primären centralen Gliose führen, sind die Zellen oft vom Charakter der normalen Gliazellen und stellen häufig protoplasmaarme Gebilde mit relativ grossen Kernen dar. Ziemlich oft aber sind die Zellen von anderem Aussehen als die gewöhnlichen, bisweilen überwiegen die atypischen Zellformen weitaus. Die Zahl der Kerne in einer Zelle ist an manchen Stellen der Gliawucherung stark vermehrt, so dass ein grosser Theil der Neurogliazellen zwei, viel seltener sogar drei Kerne trägt:*) die Lage der letzteren ist häufig eine excentrische. Die Färbbarkeit des Kernes ist nicht immer eine sehr gute und daher ist manchmal der letztere oder sind (wenn mehrere vorhanden sind) die Kerne nur schwer von dem Protoplasmaleibe der Zelle zu differenziren. Der Leib der Zelle ist oft mächtig aufgetrieben und wird im Vergleiche zum Kerne sehr gross. Bisweilen (Storch) findet man sehr grosse, stern- oder pyramidenförmige Gebilde mit bald spärlicheren oder reichlicheren Fortsätzen, von denen sich immer einige durch besondere Stärke auszeichnen und sich nach Storch bis zum Bindegewebe eines Gefässes verfolgen lassen. Professor Obersteiner ist aber der Ansicht, dass diese Befunde nur Effect der Härtung seien und die Fortsätze nur in der Gliahülle, aber

*) Pick hat allerdings im Rückenmarke mehr als zweikernige Gliazellen nicht gesehen; ich habe sie aber selbst beobachtet, und auch Turner und Makintosh berichten über einen solchen Befund.

nicht in dem Bindegewebe eines Gefässes enden. Die grössere Zahl der Fortsätze ist feiner und entsteht durch Theilung grober Hauptfortsätze. Die Gliafärbung zeigt, dass die Ausläufer zum Theile in ganzer Ausdehnung blau gefärbt sind oder erst in einiger Entfernung vom Zellleibe die Blaufärbung annehmen; wo sie frei werden, begleitet sie eine mantelartige, braun gefärbte Protoplasmamasse eine Strecke weit über den Zellleib hinaus. Diese oft enorm grossen und den Ganglienzellen ähnlichen Gliazellen (sie sind manchmal grösser als die motorischen Vorderhornzellen) wurden von Storch als Monstre-Gliazellen bezeichnet. Sie unterscheiden sich durch ihre Grösse von den embryonalen Gliazellen und scheinen in vereinzelten Exemplaren auch im normalen Rückenmarke vorzukommen (Weigert, Aguerre). Ich habe zu wiederholtenmalen an den Randabschnitten der Gliawucherungen abnorm grosse Zellen mit auffallend dicken Fortsätzen gesehen, kann aber nicht behaupten, dass sie mit den „Monstrezellen" identisch waren. Bei der multiplen Sklerose sind ähnliche Zellbildungen von Redlich, Pels Leusden u. a. beobachtet worden. Auch andere atypisch geformte Gliazellen (mit sehr langem Zellleibe oder polygonal gestaltete) sind nicht sehr selten.

Fig. 78.



Mehrkernige Gliazelle aus der durch einen Rareficirungsprocess zerfallenden Wand einer Syringomyelie. Die Fortsätze der Zelle lassen sich eine weite Strecke weg verfolgen; sie erscheinen dicker als in der Norm und sind eigenthümlich glänzend. Eosin-Hämatoxylin-Färbung.

Karyokinesen dürften in Gliosen ein recht seltenes Vorkommnis sein. Bonome hebt ihr Fehlen in seinen Fällen ausdrücklich hervor, bei den meisten Autoren ist über eine mitotische Kerntheilung nichts erwähnt, auch wenn sehr genaue Beschreibungen vorliegen, so dass ihr Vorhandensein in diesen Fällen sehr unwahrscheinlich ist; ich habe sie in meinen Fällen constant vermisst, nur Saxer hat sie in einem Falle gesehen. Die Zellvermehrung dürfte also wohl, wie auch Bonome vermuthet, zumeist auf dem Wege der directen Theilung erfolgen.

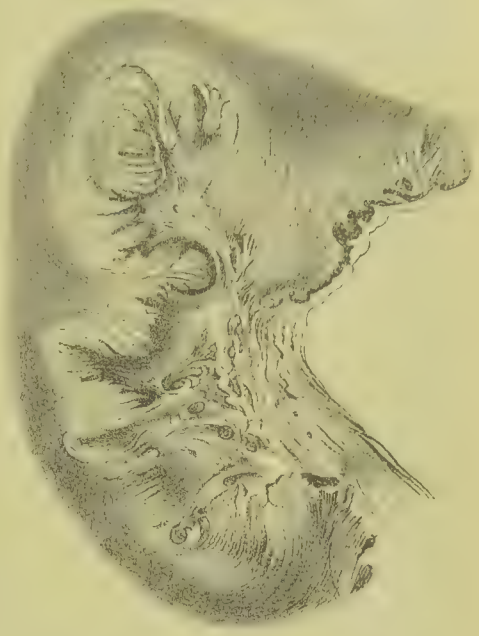
Der Zellleib mancher Geschwulstgliazellen zeigt ein anderes tinctorielles Verhalten wie das der normalen Neurogliazellen und beweist dadurch einen von dem gewöhnlichen abweichenden chemischen Aufbau. Es kann nämlich nach Bonome die periphere Protoplasmaschichte genau die gleiche Färbung wie die Neurogliafasern annehmen. Es verhalten sich dann die Geschwulstgliazellen in Bezug auf Bildung von Fasern ähnlich wie die embryonalen; die Gliafasern haben sich von der Zelle noch nicht vollkommen emancipirt, es wirkt vielmehr noch der Protoplasmaleib der Zellen an der Bildung der Gliafäserchen mit. Es wird also, wie es scheint, die Entstehung von Neurogliareiserchen durch die „Rückkehr der Gliazellen zum embryonalen Zustande" gefördert. Bonome nimmt an, dass die pathologischen Gliazellen eine bestimmte

Phase der Entwicklung erreicht haben müssen, um an der Bildung einer intercellulären faserigen Substanz mitzuwirken. Die Fäserchenbildung folgt demnach diesem Autor zufolge der Zellentwicklung nach, und die Masse der Fäserchen ist gewissermassen als ein Secretionsproduct der Neurogliazellen zu betrachten, welche bereits eine gewisse Entwicklungsphase erreicht haben. (Allerdings hat Bonome diese Behauptungen nur für die Hirngliome aufgestellt.)

Was die Beziehungen der Gliazellen zum Centralcanalepithel anbelangt, soll noch darüber an anderer Stelle berichtet werden. Hier aber mag betont werden, dass jetzt bereits vielfach erhobene Befunde Folgendes darthun: Die Gliazellen können in pathologischen Zuständen morphologische Eigenschaften annehmen, durch welche sie den Ependymzellen gleichen.

Die pathologischen Neurogliafasern verhalten sich also zum Theile anders zu den Gliazellen als die normalen Fasern. Sie sind nicht wie die sich nach Weigert färbenden Gliafasern stets vom Zellleibe differenzirt, sondern stehen in einigen Fällen noch mit ihnen in Verbindung, so ihren Ursprung verrathend. (Allerdings muss nicht jede pathologische Neurogliafaser einer Gliazelle direct ihren Ursprung verdanken, sondern mag vielleicht auf andere Weise entstehen.) Nach Bonome anastomosiren gleich den normalen auch die pathologischen Neurogliafasern nicht mit einander und verzweigen sich auch nicht, jedoch splittern sich nach Storch manche besonders dicke Fasern leicht auf oder theilen sich dichotomisch (seltener).

Fig. 79.



Bildung bindegewebiger Papillen in der Wand einer Syringomyelie. Einstrahlen feiner, im Bereiche der Papillen parallel verlaufender Gliafasern aus dem Flechtwerke der Umgebung.

Nicht selten ändern sich die Beziehungen der Gliafasern zu den Gefässen, worauf zuerst Storch aufmerksam gemacht hat. Bisweilen findet sich nach aussen von der Adventitia eine ringförmige, kernfreie Zone, welche von einer Unzahl gerader, starrer, streng radiär angeordneter Fasern durchsetzt wird, so dass man den Querschnitt eines solchen Gefässes am ehesten mit dem Bilde einer strahlenden Sonne vergleichen könnte. Diese „gliöse Strahlenkrone“ erfüllt angeblich den perivasculären Lymphraum und zeigt oft regressive Metamorphosen. Nach Obersteiner, der diese Bildungen aus eigener Erfahrung wie aus der Literatur von früher her (Frank) kennt, bleibt der perivasculäre Lymphraum frei. Der perivasculäre Lymphraum kann nämlich bei der

Härtung verschwinden und die gliöse Begrenzungsmembran sich durch Retraction der Adventitia des Gefässes anlegen. Die „Strahlenkrone“ ist selten in voller Deutlichkeit entwickelt und entsteht durch eine Aenderung in der Anordnung der perivasculären Gliafasern (Wegfall der um die Gefässe concentrisch geschichteten Faserlagen bei Fortbestand der radiär in die gliöse Begrenzungsmembran einstrahlenden Gliafasern).

Schon bei Erwähnung der Monstre-Gliazellen wurde darauf aufmerksam gemacht, dass Fortsätze derselben vom Charakter (den tinctoriellen Eigenschaften) der Gliafasern sich bis zu dem mesodermalen Bindegewebe der Gefässe verfolgen lassen, nachdem sie sich, pinselförmig auseinanderfahrend, getheilt und sehr feine Fasern gebildet haben.

Eine eigenthümliche Anordnung der Glia zu Bindegewebszügen, welche der „gliösen Strahlenkrone“ offenbar gleichzusetzen ist, habe ich einigemale in Fällen von gliösen Syringomyelien beobachten können. In den Gliamassen verliefen wellig dicke Bindegewebsbündel, offenbar von Gefässen herstammend, manchmal auch in Begleitung derselben, oft aber auch ohne dieselben. Zu diesen manchmal papillenförmigen Bindegewebszügen strebten ganze Bündel feinerer oder derberer, parallel verlaufender Neurogliafasern, deren Richtung senkrecht oder schief auf die der Bindegewebsbündel gerichtet war; hatten die Neurogliafasern, durch den Hals der Papille eintretend, das Bindegewebe erreicht, so verloren sie sich an demselben (cf. Fig. 79). Quer verlaufende Neurogliafasern fehlten im Bereiche der Papillen vollkommen, so dass sich die Bildung etwa präsentirte wie die Fransen an einer geschwungenen Leiste.

Es scheint also diese radiäre Umordnung der Gliafasern an Stelle eines regellosen Fasergewirres ein relativ häufiges Ereignis dann zu sein, wenn pathologische Glia mit Bindegewebe in Beziehung tritt.

Wir haben früher schon betont, dass möglicherweise nicht alle pathologischen Neurogliafasern ihren Ursprung aus Gliazellen herleiten. Mehrfach ist in jüngster Zeit die Ansicht ausgesprochen worden, dass in pathologischen Zuständen die nahe Verwandtschaft zwischen Ependym- und Gliazellen dadurch zum Ausdrucke gelange, dass die Ependymzellen Gliafasern produciren. Nun kann man allerdings beobachten, und ich verfüge über mehrere derartige Fälle, dass in pathologischen Fällen von Gliaverdichtungen (namentlich bei gleichzeitig bestehender Erweiterung des Centralcanales) von den Ependymzellen weg sich Fasern verfolgen lassen, welche kaum anders als Ependymfasern gedeutet werden können und den Gliafasern gleichen. Dass es sich aber in diesen Fällen um echte Gliafasern handelt, ist bisher nicht bewiesen. Wohl aber ist es durch Beobachtungen Storch's sehr wahrscheinlich geworden, dass bei der normalen Obliteration des Centralcanales von den Ependymzellen selbst sich Gliafasern bilden und das Lumen ausfüllen helfen.

Die pathologischen Neurogliafasern können gleich den normalen sehr verschieden dick sein. Oft sind sie aber auffällig dick, plump, bei van Gieson- oder Eosinfärbung glänzend und lassen sich dann ohne grosse Mühe eine weite Strecke Weges verfolgen. Besonders häufig sieht man diese Neurogliaveränderung in Gegenden, in welchen Gliagewebe im Untergang begriffen ist.

Zerfall der Neuroglia.

Die Neuroglia ist im normalen Zustande sehr wenig widerstandsfähig gegen Fäulnisvorgänge. Es kommt zu einem körnigen Zerfalle der Gliafasern und Verlust der Färbbarkeit. Unter pathologischen Verhältnissen erhalten sich oft faserreiche Gliawucherungen, wie es scheint, erheblich länger von gewöhnlichem Aussehen.

Unter gewissen, uns noch sehr wenig bekannten Bedingungen geht die normale wie die pathologische Neuroglia intravital zugrunde. Es sind dies Processe, die stets auch die nervöse Substanz selbst in Mitleidenschaft ziehen. Als Ursache für den Zerfall normaler und pathologischer Neuroglia kennt man mangelhafte Ernährung durch Störung der Blutzufuhr. (Dahin gehört wohl auch der Zerfall der Glia nach Compression und Trauma.) Dann nimmt man an, dass die Lymphe destruirend auf die Neurogliafasern einwirke und der bei Lymphstauungen beobachtete Zerfall von Gliagewebe auf die Neurogliafasern auflösende Wirkung der gestauten Lymphe zurückzuführen sei. Endlich wird nekrobiotischer Zerfall der Fasern ohne die vorhergehenden Momente als Ursache des Unterganges faseriger Neuroglia beschuldigt.

Etwas besser kennt man die histologischen Veränderungen, welche dem Zerfalle unmittelbar vorausgehen. Die Neurogliafasern werden viel dicker, sind auch noch im Beginne gut färbbar, werden aber später stets schlechter tingirbar. Die Gliazellen werden plumper, der Kern nimmt schlechter Farbe auf, späterhin wird das Aussehen der Zelle mehr gleichmässig, homogen. Die Fasern nehmen unter weiterer Abnahme der Färbbarkeit ein eigenthümlich körniges Aussehen an und zerfallen zuletzt, während sich oft gleichzeitig homogene Schollen bilden.

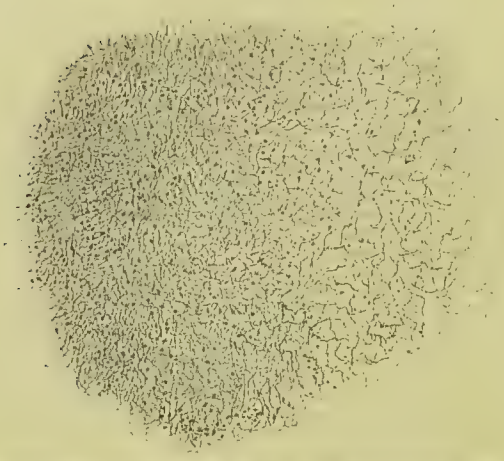
Nach Weigert zerfällt typische Glia in vita nicht; auch die aus typischer Glia aufgebauten Wucherungen erweichen nicht und geben nicht zur Bildung von Hohlräumen Veranlassung. Weigert spricht hiebei von „der Fabel von der erweichten centralen Gliose“ und meint, dass die Auffassung der Syringomyelie als einer erweichten centralen Gliose nicht den Schatten einer Wahrscheinlichkeit für sich hätte. Diese von dem besten Kenner der Neuroglia geäusserte Ansicht musste gewaltiges Aufsehen hervorrufen und wurde vielfach falsch ausgelegt. Bei wiederholtem genauen Studium des Textes und der früheren Mittheilung Weigert's über Neuroglia bin ich zur Ueberzeugung gelangt, dass Weigert mit der Bezeichnung „Gliose“ nicht die von F. Schultze (der zuerst dieses Wort verwendete) bezeichneten Bildungen meinte, sondern die vielfach missbräuchlich mit diesem Namen bezeichneten nicht geschwulstartigen Gliavermehrungen. Bei der Erörterung dieses Ausspruches von Weigert muss also betont werden, dass Weigert nicht die Gliose im Sinne von Schultze meinte.

Dass an der Thatsache des Zerfalles geschwulstartig gewucherter Glia festgehalten werden muss, geht mit zwingender Nothwendigkeit aus klinischen wie anatomischen Gründen hervor, welche namentlich F. Schultze sorgfältig gruppirt hat. Andererseits dürfte die energische Einsprache eines so hervorragenden Anatomen wie Weigert die wohlthätige Folgeerscheinung zeitigen, nicht verschiedene anatomische Bildungen mit dem gleichen Namen zu belegen. Denn dass die ebenfalls von

manchen Autoren als „Gliose" bezeichneten secundären Gliawucherungen und die Neurogliavermehrung bei multipler Sklerose nicht zerfallen, ist zweifellos richtig, und Weigert wendet sich offenbar gerade gegen die Möglichkeit dieser Auffassung.

Ueber die Architektur, die nähere Anordnung der Neuroglia bei geschwulstartiger Gliavermehrung sind wir mit Ausnahme der vordem angeführten, spärlichen Details nur wenig unterrichtet. Vollkommen wirr und regellos, wie es zuerst schien, dürfte sich aber die Anordnung der pathologischen Neuroglia wenigstens in einzelnen Abschnitten des Rückenmarkes bei diesen Krankheitszuständen nicht verhalten. So hat sie von der normalen Neuroglia die Eigenschaft übernommen, sich durch glatt begrenzende Verdichtungen von inneren Hohlräumen abzuschliessen, und man sieht immer wieder bei stehen gebliebenen Zerfallsprocessen glatte Gliawandungen oder bei progredienten mitten im Gewebe den Grenzen des Hohlraumes parallel angeordnete Gliaverdichtungen, durch welche die Wandbildung vorbereitet wird. Oft war es mir auf Horizontalschnitten aufgefallen, dass lange, einander annähernd parallele Bündel von Gliafasern von den kernreicheren peripheren Abschnitten der Gliawucherung schief gegen den Hohlraum zu zogen, dann plötzlich sich durchflechtend umbogen und so die eigentliche Grundlage der Wand bildeten, in welche dann von anderen Seiten her Fasern einstrahlten.

Fig. 80.



Rareficirungsprocess in der Wand einer Syringomyelie. Auflockerung des Glianetzes gegen den Hohlraum hin.

Anatomische Definition.

So viele anatomische Arbeiten auch von der Syringomyelie handeln und sich mit ihren Beziehungen zu den verschiedensten Krankheiten beschäftigen, so wenige versuchen den anatomischen Begriff der Syringomyelie zu umgrenzen; auch ich kann nicht umhin zu bemerken, dass ich dieser Frage in früherer Zeit aus dem Wege gegangen bin, da es mir so wenig wie den anderen Autoren geglückt war, eine für alle Fälle passende Definition zu finden. Vermisst man ja sogar in den besten Arbeiten der früheren Zeit eine präcise Fassung dessen, was man unter dem Begriffe Syringomyelie zu verstehen hat. Die Schwierigkeit der Definition liegt darin, dass es Höhlenbildungen im Rückenmarke gibt, welche man allgemein nicht zur Syringomyelie rechnet, und andererseits Processe zu letzterer Krankheit zählt, welche nicht stets mit Höhlenbildung ver-

knüpft sein müssen, endlich in dem Umstande, dass verschiedene pathologische Processe zur Syringomyelie Veranlassung geben können.

Eine ganze Reihe von Krankheiten, welche zur Einschmelzung von Rückenmarksgewebe führen, kommt für die Definition der Syringomyelie nicht in Betracht. Es sind dies jene acuten Processe (Abscess, Entzündung, traumatische Destruction, acute Erweichung, Blutung), welche zu raschem Zerfalle der Rückenmarkssubstanz führen; so lange sie sich noch im acuten Stadium befinden, haben sie nichts mit dem Begriffe der Syringomyelie zu thun. Die Syringomyelie ist eine eminent chronische Erkrankung.

Sieht man von diesen Fällen ab, so bleibt noch eine grössere Zahl von Höhlenbildungen im Rückenmarke zurück, von welchen es sehr fraglich ist, ob sie anatomisch auch wirklich zusammengehören. Die Entscheidung hängt vorerst von der Beantwortung der Frage ab, ob wir für eine anatomische Eintheilung auch die Entstehung und den Verlauf des Krankheitsprocesses heranziehen oder diese Momente vernachlässigen und uns auf die rein äusserlichen Eigenschaften des anatomischen Bildes beschränken sollen. Es sind dies ja zweifellos mehr klinische als anatomische Momente, und dennoch wird man ihrer bei der Beurtheilung der uns interessirenden Verhältnisse kaum entrathen können. Bei der Sichtung des Materials fällt uns auf, dass nach dem Verlaufe zwei Gruppen von spinalen Höhlenbildungen zu unterscheiden sind: solche mit der ausgesprochenen Tendenz, auf dem einmal eingenommenen Stande stationär zu bleiben und kein weiteres Territorium des Rückenmarkes in die Bildung des Hohlraumes einzubeziehen, und andererseits die langsam oder rascher progressiven Processe. Die beiden Gruppen unterscheiden sich auch zumeist in Bezug auf den Entstehungsmodus. Diejenigen Höhlen, welche weder anatomisch noch klinisch eine Neigung zur Progression aufweisen, entstehen, wie bereits früher erwähnt, aus acuten Zerfallsprocessen zumeist traumatischer Natur, Blutungen oder Erweichungen (K i e n b ö c k); die progressiven Formen hingegen entwickeln sich allmählich auf die verschiedensten anderen Ursachen hin, die noch eingehend zu besprechen sind. Wenn der Unterschied auch nicht in jedem einzelnen Falle zutrifft, so gilt er doch für die ausserordentliche Mehrzahl der Beobachtungen. Die einzelnen Fälle mit acutem Beginne und späterer Progression gehören zu den Ausnahmen, und auch das vollkommene klinische wie anatomische Stationärbleiben bei den schleichend beginnenden Formen gehört nicht zur Regel. Das Vorhandensein recenter Zerfallsprocesse würde also auch anatomisch die eine Gruppe gegen die andere abgrenzen.

Wir haben bereits zu wiederholtenmalen darauf hingewiesen, dass die Höhlenbildung nach acutem Zerfalle der Rückenmarkssubstanz als Cystenbildung aufzufassen sei, welche im wesentlichen stationären oder gar regressiven Charakters ist, ob nun die Höhle klein oder sehr langgestreckt ist. Wir glauben, dass die angeführten Momente (langsamer Beginn, Progression, fortschreitender Zerfall einerseits — stürmischer Anfang, Stationärbleiben andererseits) für eine Abtrennung der beiden Formen der spinalen Höhlenbildungen von einander sprechen.

Nach Ausscheidung der Cystenbildungen aus der Gruppe der Syringomyelien bleibt eine grössere Zahl von Fällen zurück, welche eine Reihe von Merkmalen gemein haben: Es handelt sich durchwegs um

ein chronisches Leiden, welches seinem Wesen nach progressiv ist und zur Bildung von langgestreckten, mit Vorliebe central gelegenen Hohlräumen im Rückenmarke wie in der Medulla oblongata führt.

Wir werden bei Besprechung der ätiologischen Momente sehen, dass verschiedene anatomische Processe zu dem gleichen anatomischen Ergebnisse, d. h. zur Bildung von Hohlräumen führen, auf welche die obige Erklärung zutrifft. Bis auf eine bestimmte Form ist bei den verschiedenen Krankheitsprocessen auch noch die ausgesprochene Tendenz vorhanden, die Production von Glia anzufachen; dieses Moment tritt bisweilen sogar in den Vordergrund und verdeckt vorübergehend den anatomischen Endausgang der Höhlenbildung.

Wollen wir die bisher erörterten Punkte berücksichtigen, so gelangen wir zur folgenden anatomischen Definition: Unter Syringomyelie verstehen wir eine ätiologisch nicht einheitliche, chronisch progrediente Spinalaffection, welche zur Bildung langgestreckter, mit Vorliebe die centralen Rückenmarksabschnitte einnehmender Hohlräume und oft auch zu erheblicher, der Spaltbildung gleichwertiger und letzterer vorangehender oder coordinirter Gliaproliferation in nächster Umgebung der Hohlräume oder mit gleicher Localisation wie letztere führt.

Wir werden späterhin noch zu erörtern haben, ob derzeit eine noch weitere Zersplitterung des Begriffes Syringomyelie erforderlich ist.

Combination mit anderen Krankheiten. *)

Die Zahl der Affectionen, mit welchen die Syringomyelie associirt gefunden wird, ist Legion. Bei vielen Krankheiten handelt es sich nur um ein singuläres Verhalten, um eine zufällige Coincidenz. In anderen Fällen ist aber das gleichzeitige Vorkommen so häufig, dass bestimmte Beziehungen in Betreff der Genese zwischen beiden Affectionen wahrscheinlich werden.

Wir abstrahiren an dieser Stelle vollkommen von anderweitigen somatischen Krankheiten mit Ausnahme der des Nervensystems oder der von ihm unmittelbar abhängigen Aenderungen des Organismus. Die Combination betreffen 1. organische Affectionen des Nervensystems, 2. functionelle Nervenkrankheiten, 3. Psychosen.

Von den organischen Erkrankungen des Nervensystems kommen wieder bestimmte angeborene oder erworbene Hirn- und Rückenmarkserkrankungen auffallend oft in Betracht.

Dass unter den Spinalaffectionen der Combination mit Tabes dorsalis und Friedreich'scher Krankheit eine wichtige Rolle zufällt, wurde früher erörtert. Mehrmals wurde auch eine (anatomische) Association einer Syringomyelie mit amyotrophischer Lateralsklerose constatirt (v. Bötticher, Raymond und Philippe-

*) Um eine Zweitheilung dieses Capitels zu vermeiden, werden hier auch Beziehungen erörtert, welche ein rein klinisches Interesse darbieten.

Oberthür). Die klinische Wichtigkeit des Befundes leuchtet ein, wenn man bedenkt, dass die Syringomyelie auch ohne Combination mit einem anderen anatomischen Processe unter dem Bilde einer amyotrophischen Lateralsklerose verlaufen kann. Eine (anatomische) Coincidenz einer Hydromyelie mit einer spastischen Spinalparalyse stellte Democh fest. Neben einer combinirten Systemerkrankung fanden Kiewlicz, Bäumler-Reinhold, R. Henneberg Höhlenbildung im Rückenmarke. Poliomyelitis anterior chronica ist in einem Falle von Kahler und Pick als isolirte Krankheit bei Syringomyelie gesehen worden; W. Harris hat die Entwicklung einer Syringomyelie in einem Falle einer alten Poliomyelitis acuta beobachtet.

Ebenso ist auch multiple inselförmige Sklerose bei dieser Krankheit sehr selten. M. Kiewlicz publicirt einen solchen Fall, ebenso A. v. Strümpell. v. Stejskal war so liebenswürdig, mir Präparate eines von ihm klinisch beobachteten Falles zu zeigen, der an beiden Krankheiten gelitten hatte. Rossolimo beschäftigte sich vor mehreren Jahren eingehender mit den Beziehungen beider Affectionen und betont das Vorkommen von Uebergangsformen zwischen denselben. Eine Gruppe der letzteren, welche eine Reihe von Symptomen der multiplen Sklerose und auch solche des Glioms aufweist, bezeichnet Rossolimo als Sklero-Gliosis.

Syphilis des Centralnervensystems ist jetzt öfters nicht mehr als Combination (Fälle Eisenlohr's, Nonne's, Jegorow's) der spinalen Höhlenbildung, sondern als causales Moment derselben aufzufassen. Ueber acute Myelitis und Hydromyelie berichtet Schlagenhaufer, über Myelitis und Syringomyelie (Rückenmarkstumoren) Leyden. Auch über Beziehungen der Pachymeningitis zu der Syringomyelie wird an anderer Stelle berichtet.

Die zumeist anatomisches Interesse darbietenden Combinationen mit Missbildungen (Verdoppelung des Rückenmarkes, Spina bifida, Anencephalie etc.) werden an anderer Stelle dieser Arbeit erwähnt. Teratombildung im Rückenmarke eines Syringomyelischen hat Gerlach beschrieben.

Unter den Cerebralaffectionen sind es drei, welche auffallend oft mit Syringomyelie sich anatomisch verbinden und klinische Erscheinungen von grosser Dignität hervorrufen. Es sind dies: Hydrocephalie, Hirntumoren, progressive Paralyse.

Die Hydrocephalie kann angeboren (Recklinghausen, Minor, Chiari, Bates Block, Solovtzoff) oder erworben sein (Fälle von Simon, Eikholt, Redlich, Chiari, Homén, Rotter, Bullard-Thomas, Lenhossek, Langhans, Leyden, Schüle, Kahler-Pick, Schultze, Hoffmann, eigene Beobachtungen). Hinsdale fand unter 150 Fällen der Literatur 15 mit Hydrocephalus, Homén unter 12 Hydrocephalien seiner Beobachtung fünfmal Gliose oder Hydromyelie. Die grosse Bedeutung dieses Processes für die Klinik der Syringomyelie erhellt aus folgenden zwei Momenten: durch den begleitenden Hydrocephalus werden oft, wie anderweitig ausgeführt wurde, allgemeine Hirnerscheinungen oder Hirnnervenlähmungen hervorgerufen, welche früher öfters auf die Syringomyelie als solche bezogen wurden.

Es führt weiter der bestehende Hydrocephalus in nicht wenigen Fällen von Syringomyelie durch einen acuten Nachschub des Processes plötzlichen Exitus herbei. Ich habe nicht weniger als drei Kranke auf diese Weise verloren.

Auffallend oft verbinden sich auch Cerebraltumoren von den verschiedensten Localisationen mit einer Syringomyelie. Schultze und Pick sahen dieses Vorkommnis in je einem Falle von Balkentumor, Homén bei einem Tumor des Schläfelappens; auch an verschiedenen anderen Stellen des Grosshirns, des Pons und Kleinhirns, sassen Tumoren in Fällen von Hoffmann, Schultze, Langhans, Kronthal, Harris, Gowers, Rotter, mir etc. Von verschiedener Seite, namentlich von F. Schultze und Pick, wurde darauf hingewiesen, dass die Hirntumoren bei bestehender Syringomyelie auffallend oft Gliome sind, aber es sind auch Sarkome, Tuberkel etc. beobachtet worden.

Besonders häufig waren (namentlich in früherer Zeit) die Combinationen mit progressiver Paralyse gefunden worden; sie sind jetzt relativ seltener, weil viel häufiger complete Obductionen vorgenommen werden und dadurch Syringomyelie öfters auch bei anderen Affectionen gefunden wird wie früher. Näheres über dieses Verhältnis ist im Capitel „Psychische Anomalien“ enthalten.

Unter den **functionellen Nervenkrankheiten** ist in erster Linie die Hysterie zu nennen, welche das Bild der Syringomyelie so häufig und so erheblich modificirt. Wir haben dieses Zusammenvorkommens öfter Erwähnung gethan.

Recht oft findet man weiter das Vorkommen einer Epilepsie bei Syringomyelie erwähnt. Wie oft die Anfälle durch einen Hydrocephalus bedingt waren, entzieht sich der Berechnung. Fälle mit Epilepsie theilen u. a. mit Lanz, Bloch-Dejerine.

Zweimal ist in der Literatur das Zusammenvorkommen von chronischer Chorea mit Syringomyelie beschrieben (Duchenne, Hoffmann mit je einem klinisch und anatomisch beobachteten Falle); in einer dritten klinisch und anatomisch untersuchten Beobachtung H. Simon's bestand die Chorea nur zwei Monate. Choreaartige Bewegungen der Gliedmassen sind, wie bereits erörtert, bei Syringomyelie ziemlich häufig.

Bei der spärlichen Ausbeute anatomischer Befunde bei Tetanie ist der Umstand auffallend, dass dreimal (darunter zwei Fälle mit Obduction) eine Syringomyelie gefunden wurde (Hochhaus und Meyer, in dessen Falle nach der genauen Beschreibung zweifellos Anfälle von Tetanie auftraten). Der Fall Knoppek's ist nur klinisch beobachtet.

Joffroy und Achard verdanken wir die Kenntnis eines klinisch und anatomisch beobachteten Falles von Syringomyelie, der durch den Hinzutritt eines Morbus Basedowii wesentlich modificirt wurde.

Benenati endlich theilt einen Fall von Clavierspielerkrampf bei einem Syringomyelischen mit.

Die psychischen Anomalien bei Syringomyelie sowie die Combination mit Psychosen wurden bereits erörtert.

Neurombildung im Rückenmarke.

An dieser Stelle wollen wir kurz einen interessanten Befund im Rückenmarke besprechen, welcher besonders oft bei Syringomyelischen erhoben wurde und bereits zu lebhaften Controversen Veranlassung gegeben hat. Es handelt sich um Befunde, welche Raymond und ich als Neuromata vera angesprochen haben.

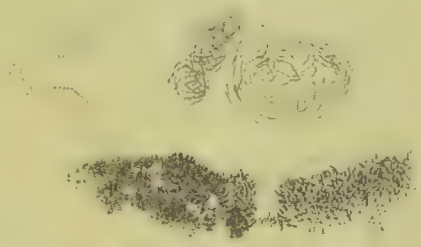
Unter der gleichen Bezeichnung haben Seybel und andere Bildungen beschrieben, welche wohl zweifellos als Quetschungsproducte aufzufassen sind und sich als Tumoren präsentirten, welche der Peripherie des Rückenmarkes anlagen und sich aus parallel gerichteten Fasern aufbauten.

Raymond sah zuerst die echten Neurome in der Nähe der Hinterwurzeln im Rückenmarke bei Syringomyelie. Ich habe sie nunmehr dreimal bei Syringomyelischen gesehen. Es waren stets einander ganz ähnliche Bildungen. Sie waren durch ihr auffallendes tinctorielles Verhalten leicht gefunden worden. Die nur aus vielfach verschlungenen Nervenfasern bestehende Geschwulst ist mikroskopisch klein (höchstens stecknadelkopfgross), ihre Elemente färben sich nach Weigert-Pal nur bräunlich (nicht blauschwarz). Die Nervenfasern sind markhaltig, von ausserordentlicher Feinheit, noch feiner als die in der Lissauer'schen Randzone oder den Hinterwurzelfasern befindlichen dünnen Nervenfasern. Sie sind oft zu kleinen Bündeln angeordnet und scharf von der Umgebung durch eine Gliahülle abgegrenzt. Sie lagen in zwei meiner Fälle an der Basis des Vorderhornes in der Wand der Höhle, in einem im Hinterhorne. In allen Fällen war das Rückenmark frei von Quetschungsvorgängen.

Aehnliche (ob ganz analoge?) Bildungen sahen bei Syringomyelie noch Heveroch und Bischofswerder.

Hanau und später Wille sprachen die Ansicht aus, dass auch die von Raymond und mir beschriebenen Geschwülste Kunstproducte seien, Hanau ohne irgendwelches Beweismaterial, Wille auf Grund von Befunden, welche er in einem Falle von traumatischer Hämatomyelie erhoben hatte. Wille glaubt, dass die Bildungen Artefacte seien, entstanden durch Zurückschnellen der medullären Abschnitte der hinteren Wurzeln bei der Herausnahme des Rückenmarkes und Durchschneidung der Wurzeln.

Fig. 81.



In einem Hohlraume befindliche Knäuelbildung markhaltiger Nervenfasern.

Nach genauer Durchmusterung eines neuen Falles und unparteiischer Erwägung aller Momente glaube ich aber nach wie vor für die Möglichkeit der Existenz wahrer Neurome bei Syringomyelie eintreten zu müssen. Das Bild, welches Wille von seinem Befunde gibt, entspricht nicht den von mir gesehenen Bildern, und ich würde einen solchen Befund gleich Wille auch nie als Neuroma aufgefasst haben. Ich betone und habe dies auch in den Abbildungen zum Ausdrucke gebracht, dass die mit Schwann'scher Scheide und Kernen versehenen Nervenfasern sich zu unentwirrbaren Knäueln verschlangen, dass die Fasern die feinsten markhaltigen Nervenfasern waren, die Prof. Obersteiner und ich je erblickt hatten, dass Quetschungsvorgänge am Rückenmarke fehlten und die Neubildungen eine Gliahülle besassen.

Wille nimmt an, dass in dem einen von mir beschriebenen Falle das Neurom durch verlagerte Hinterwurzelfasern zustande gekommen sei. Dies ist unmöglich, da in diesem Falle von Tabes die Hinterwurzeln und die Lissauer'sche Randzone schwer degenerirt und gerade die feinen Fasern zugrunde gegangen waren.

Ist es weiter nicht auffällig, dass gerade bei Syringomyelie immer wieder diese Befunde erhoben werden, bei anderen Affectionen nicht? Es werden ja auch bei der Herausnahme anderer Rückenmarke die hinteren Wurzeln durchgeschnitten; warum sieht man dann diese „Artefacte“ nicht häufiger? Wenn der Entstehungsmodus so

einfach wäre, wie Wille annimmt, so müsste man doch bei genauer Durchmusterung des Rückenmarkes ihn öfters sehen. Vor acht Jahren habe ich den Befund zum erstenmale, seither noch dreimal erhoben. Unter den vielen hundert im Laboratorium Obersteiner sehr genau untersuchten, normalen und pathologischen Rückenmarken wurden die Bildungen sonst nie beobachtet, obgleich man nach denselben fahndete.

Mehrmals habe ich nun bei Syringomyelie Bildungen gesehen, welche dem wahren Neuroma sehr nahe stehen; sehr locker gewebte Knäuel aus wenig Nervenfasern bestehend, in der Wand der Höhle oder in letzterer selbst gelegen. Die Nervenfasern von gewöhnlichem Aussehen und blauschwarz gefärbt, nicht auffällig fein (cf. Fig. 81). Sie machten durchaus nicht immer den Eindruck neu entstandener Bildungen, vielmehr von früher im Rückenmarke vorhandenen, abnorm angelegten Nervenfasern.

Im Rückenmarke des Syringomyelischen mag also öfters schon die (angeborene?) Neigung der markhaltigen Nervenfasern bestehen, Knäuelbildungen einzugehen. Trifft ein länger währender Reiz (Wucherung der Glia) auf einen Faserzug markhältiger Nerven und übt eine dauernde Irritation auf letztere aus, so könnte vielleicht unter deren Einflusse bei vorhandener Prädisposition der Nerven zur Knäuelbildung die Geschwulstbildung zustande kommen. Raymond meint, dass die Neurombildung Regenerationsprocesse im Rückenmarke anzeige. Für diese Annahme aber sprechen weder die bisherigen Erfahrungen beim Menschen, noch die genauen Experimente beim Thiere. Bischofswerder ist der Ansicht, dass beide früher erwähnten Anschauungen zur Erklärung herangezogen werden können und noch als drittes veranlassendes Moment das Auftreten von Veränderungen in den peripheren Nerven in Betracht zu ziehen sei.

Pathogenese.

Das am meisten umstrittene Capitel der Syringomyelie betrifft die Frage der Entstehung des Krankheitsprocesses. Viele controverse Ansichten sind aus diesem Anlasse ausgesprochen worden; eine vollständige Klärung der Anschauungen ist bisher nicht eingetreten.

Eine cardinale Frage, die im Vordergrunde des Interesses steht, lautet: Gibt es eine einheitliche anatomische Entstehungsweise der Syringomyelie? Dieser ersten Frage, welche, wie sogleich dargethan werden soll, im verneinenden Sinne beantwortet werden muss, müsste sich unmittelbar eine zweite anschliessen, die etwa folgendermassen zu formuliren wäre: Sind die durch verschiedene anatomische Vorgänge erzeugten Syringomyelien je nach ihrer Genese anatomisch differente Formen?

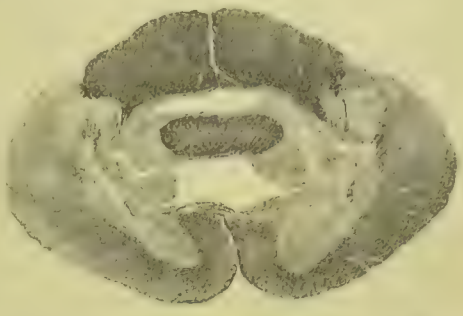
Treten wir in die Erörterung der ersten Frage ein. Es sind von den verschiedensten Seiten verschiedene ätiologische Momente ins Treffen geführt worden, welche wir nun nach einander besprechen wollen. Die Anschauungen über die Pathogenese der Syringomyelie lassen sich in zwei grosse, verschiedene Lebensabschnitte betreffende Gruppen bringen. Die einen suchen die Ursache in angeborenen Verhältnissen im Rückenmarke selbst, die anderen ziehen eine äussere Einwirkung auf das Rückenmark in der Zeit nach der Geburt heran. (Ausserdem gibt es vermittelnde Anschauungen.)

Die angeborenen Verhältnisse im Rückenmarke, welche zur Bildung einer Höhle Veranlassung geben, können wieder verschiedener Art sein: Es können Missbildungen in Betracht kommen oder ein mangelhafter Schluss des Centralcanales mit oder ohne abnorme Weite

desselben ohne sonstige Missbildung oder es könnte eine gewisse „Prädisposition" zur Entwicklung bestimmter pathologischer Processe dem betreffenden Rückenmarke innewohnen.

Seit langem ist es bekannt, dass bei Missbildungen des Rückenmarkes und seiner knöchernen oder häutigen Hüllen auffallend oft Spalt- und Höhlenbildungen im Rückenmarke zur Beobachtung gelangen. Es gilt dies namentlich für die Spina bifida, bei welcher man die Höhlenbildungen im Rückenmarke seit langer Zeit kennt und oft beschrieben hat (Leyden, Recklinghausen, Virchow, Waldeyer, F. Schultze, Chiari, Sulzer, Steffen, Muscatello, Minor, Block, Redlich, eigene Beobachtungen u. a.). Aber auch bei anderen Missbildungen des Centralnervensystems, wie Doppelbildungen des Rückenmarkes (Gudden, Miura, Chiari, Sulzer), bei Anencephalus (Petrén, Zappert, Block), bei Hydrocephalus congenitus (Block, Chiari, Minor), in Fällen von Acrania und Hemicrania (Block) von Encephalocele (Leyden) hat man oft Höhlenbildung im Rückenmarke beobachtet. Mitunter kommt es in Fällen von Missbildungen des Centralnervensystems zur Entwicklung eigenthümlich configurirter, sogar multipler Hohlräume, deren Genese manchmal nicht zu eruiren ist (cf. Fig. 82).

Fig. 82.



Fall von Spina bifida und Hydrocephalus congenitus. Zwei Hohlräume, durch weisse Substanz geschieden. Der dorsale hat keine Ependymauskleidung.

In diesen Fällen war der spinale Hohlraum fast stets entweder vollständig oder nahezu vollständig mit Ependym ausgekleidet, erstreckte sich oft genau in der Mittellinie dorsalwärts zwischen die Hinterstränge, oder es war überhaupt keine Vereinigung der Hinterstränge in der Mittellinie eingetreten und der Spalt communicirte frei mit dem Subpialraume: oft war auch reichliche Divertikelbildung vorhanden. Der Spalt war oft sehr langgestreckt und communicirte nicht selten direct mit dem vierten Ventrikel.

Diese als congenitale Hydromyelie zu bezeichnenden Veränderungen sind zweifellos auf fötale Processe (wohl Entwicklungsstörungen, angeborene Weite oder fehlerhaften Schluss des Medullarrohres) zurückzuführen, welche einen regelrechten Schluss des Centralcanales verhütet haben; Höhle und erweiterter Centralcanal sind in diesen Fällen identisch. Sehr bemerkenswert ist in diesen Fällen, dass in der Regel um den Spalt herum ein dichter Gliaring nachweisbar ist, dessen Fasern zum grossen Theile der Wandung der Höhle parallel laufen.

Zur gleichen Kategorie sind wohl zahlreiche Fälle von Höhlenbildungen zu rechnen, welche als zufällige Befunde an Rückenmarken jugendlicher und älterer Individuen mit normalen Hüllen und sonst normaler Structur des Markes zur Beobachtung gelangen und die Gegend der Commissur wie der ventralsten Hinterstrangsabschnitte occupiren, also der Lage nach dem erweiterten Centralcanale entsprechen. Die

Formen der Hohlräume stimmen oft mit jenen vollkommen überein, welche man bei zweifellos congenitalen Hydromyelien sieht. Auch diese Hohlräume zeigen eine continuirliche Ependymauskleidung und einen mehr oder minder mächtigen Gliaring. Dass in diesen Fällen ebenfalls dem fehlerhaften oder verzögerten Verschlusse des Centralcanals im Fötalleben eine bedeutsame Rolle in der Genese des Spaltes zufallen dürfte, scheint beinahe sicher zu sein. Weiter gehören dazu jene Beobachtungen, in welchen sehr schmale Divertikel bis tief in die Hinterhörner reichen, wie in je einer Beobachtung von A. Pick, Joffroy und Achard. Der erstere Autor schliesst aus dem Umstande, dass das Divertikel den Clarke'schen Säulen manchmal kappenförmig aufsitzt, dass entweder die Divertikel in der Richtung des geringsten Widerstandes sich ausgedehnt oder die Clarke'schen Säulen durch ihre Entwicklung diese Configuration herbeigeführt haben; auf jeden Fall spricht dieser Befund nach Pick für eine sehr frühzeitige Entwicklung der Anomalie.

Auch eine erheblichere Gliawucherung, welche sich um einen Centralcanal mit Divertikelbildung findet, kann nach Pick in die Fötalperiode verlegt und als Reaction des Gewebes gegen den die Entwicklung intensiv störenden Process der Divertikelbildung aufgefasst werden. Viele ältere meiner Befunde wie die Zappert's sprechen unbedingt für die fötale Entstehung mancher Gliawucherungen um abnorme Centralcanäle herum. Gleichzeitig angetroffene Heterotopien bei Fällen von Hydromyelie würden den congenitalen Ursprung der letzteren sicherstellen. Nicht selten besteht in diesen Fällen gleichzeitig Hydrocephalus.

Ein ringsum mit Ependym bekleideter Hohlraum kann also auch, wenn er bei älteren Individuen gefunden wird, congenitalen Ursprungs sein. Diese Thatsache wurde bisher auch nicht bestritten, mehrmals aber wurde die Frage erörtert, ob jeder vollständig mit Ependym ausgekleidete Hohlraum congenitalen Ursprungs sein müsse oder ob die Auskleidung mit Centralcanalepithel oder die Ausweitung des Centralcanals auch im späteren Leben erfolgen könne. Diese Frage tangirt die der Wucherungsfähigkeit des Ependyms im Extrauterinleben und dessen Fähigkeit, sich auf Wänden, an welche es anstösst, flächenartig auszubreiten; sie fordert auch zur Erörterung auf, ob eine Umwandlungsfähigkeit von Glia- in Ependymzellen möglich ist; sie ist von principieller Bedeutung, da es von ihrer Beantwortung abhängt, ob die Möglichkeit einer erworbenen Hydromyelie zuzugeben sei.

Im Fötalleben ist bekanntlich die Vermehrungsfähigkeit der Ependymzellen eine sehr erhebliche; gegen das Ende der Fötalzeit nimmt ihre Vermehrungsfähigkeit ganz erheblich ab. Wie verhalten sich nun die Ependymzellen in dieser Hinsicht im Extrauterinleben? Vollständig scheinen sie physiologischerweise auch im höheren Alter nicht die Fähigkeit eingebüsst zu haben, neue Ependymzellen zu bilden, da bei den Obliterationsvorgängen am Centralcanale fast regelmässig eine Vermehrung der Ependymzellen constatirt werden kann. Allerdings darf dieses Moment nur mit Reserve für die Hypothese einer Wucherung von Centralcanalepithelien herangezogen werden, da die Möglichkeit nicht ausgeschlossen werden kann, dass bei diesem Processe Gliazellen Ependymcharakter annehmen.

Aber es gibt noch andere Umstände, welche auf eine extrauterine Vermehrungsfähigkeit der Ependymzellen, wenigstens bei pathologischen Processen, hinweisen. Eine ganze Reihe von Autoren (wie Philippe-Oberthür, Schmaus u. a.) findet häufig bei chronischen Rückenmarksprocessen eine Aenderung der Form des Centralcanals, die Zahl der Ependymzellen vermehrt, den Umfang des Spaltes durch mehr oder weniger bedeutende Divertikelbildung vergrössert. Mehrmals wurden von verschiedenen Autoren (und auch von mir) drüsenähnliche Wucherungen des Epithels der Rautengrube und des Aquaeductus Sylvii bei krankhaften Processen in diesen Gegenden gesehen (bei Cysticercen des vierten Ventrikels, bei den ependymären Granulationen); da das Ependym dieser Abschnitte des Centralnervensystems dem Centralcanalepithel gleichwertig ist, so ist die Möglichkeit von Wucherungsvorgängen des spinalen Ependyms wohl zuzugeben, wenn ich auch auffallenderweise durchwegs Angaben für Karyokinesen am Centralcanalepithel — das einzige absolut beweiskräftige Argument — vermisse.

Noch weitere, allerdings nicht vollkommen überzeugende Beweise von dem Vermögen des spinalen Ependyms, gleichartige Zellen auch im höheren Alter in grösserer Menge zu bilden, als zum Ersatze zugrunde gehender Elemente erforderlich ist, bestehen in der Entwicklung von Geschwülsten, welche nahezu drüsigen Charakter zeigen und zum grossen Theile aus Ependymzellen gebildet sind; die Entwicklung dieser Geschwülste erfolgte nach klinischen Zeichen in relativ späten Lebensperioden.

W. Rosenthal beschäftigte sich eingehend mit dieser bis dahin nicht beobachteten Geschwulstform, welche er als Neuroepithelioma gliomatosum microcysticum bezeichnet. Er versteht darunter eine aus der Anlage des Centralnervensystems stammende Geschwulst von adenomähnlichem Baue, deren Elemente Epithelien des Neuralrohres in verschiedenen Entwicklungsstufen und deren Derivate vorstellen und wenigstens zum Theile Neuroglia bilden. Rosenthal rechnet zu diesen Bildungen ausser einer eigenen Beobachtung noch Fälle von Schultze, Kahler-Pick, mir und Saxer.

Auch Babes widmet diesen Bildungen eine kleine Arbeit, in welcher die Wucherung des Ependyms als „ependymales Adenom“ bezeichnet wird. In dieser Form hat das Ependym die Eigenschaft, sich zu Canälen zu formiren oder Nester und Acini zu bilden, wobei die Ependymzellen kleiner („embryonal“) werden und mittels Ausläufern mit dem umgebenden Neurogliagewebe in innige Verbindung treten.

Endlich wäre noch eines weiteren Momentes zu gedenken. Die Grösse der von einer continuirlichen Ependymmembran bekleideten Wandstrecke ist manchmal eine so bedeutende, dass man nicht gut damit die Vorstellung eines congenitalen Ursprungs dieser ganzen Membran verknüpfen kann, besonders wenn klinische Zeichen auf ein beständiges Wachsen des Hohlraumes hingewiesen haben. So war in einem meiner Fälle im Cervicalmarke an mehreren Stellen die ganze ungeheuere Höhle, welche den grössten Theil der grauen und weissen Substanz occupirte, mit Ependym ausgekleidet, obgleich nach dem klinischen Verlaufe und den secundären Degenerationen im Rückenmarke gewiss ein im extrauterinen Leben progredienter Process vorhanden gewesen war.

Erwägt man nun in objectiver Weise die einzelnen, bisher beigebrachten Thatsachen, welche die Fähigkeit des Ependyms, in Extrauterinleben Ependymzellen zu erzeugen, darthun sollen, so wird man zugeben

müssen, dass die Beziehungen zwischen Ependym- und Gliazellen noch immer nicht so weit gekannt sind, um die Rolle beurtheilen zu können, welche jedem der beiden Elemente bei der Vermehrung der Zellen des Centralcanalepithels zufällt. Die Behauptung ist wohl begründet, dass im Extrauterinleben eine bedeutende Vermehrung der spinalen Ependymzellen beobachtet werden kann; man kann auch diese Zunahme als Wucherungsvorgänge bezeichnen, wenn man sich dabei bewusst ist, dass die Frage der Entstehung dieser Ependymzellen (ob aus Centralcanalepithel oder aus Neuroglia) noch ungelöst ist.

Mit dieser principiellen Annahme ist also die Möglichkeit einer im späteren Leben erfolgenden Auskleidung von Hohlräumen mit Ependym zugegeben, wobei aber keineswegs immer an ein Fortwuchern des Epithels auf der Wand aus dem eröffneten Centralcanale zu denken ist. Denn 1. könnte die Auskleidung der Wand auch von versprengten Ependymzellen ihren Ausgangspunkt nehmen (Schmaus), 2. wäre die Möglichkeit vorhanden, dass die Zellen des Stützgewebes sich aneinanderschliessen, umwandeln und den Charakter von Centralcanalepithel annehmen; dass diese letztere Annahme keine haltlose Hypothese darstellt, geht ja aus den schönen Untersuchungen Ströbe's und aus den Befunden von Buchholz, Glücksmann, Bonome hervor, welche in Hirngliomen Bildungen nachweisen konnten, welche vollständig das Aussehen des Centralcanales darboten.

Oft braucht man aber, um die Entstehung eines Ependymbelages auf der Wand eines grossen, im späteren Leben entstandenen Hohlraumes im Rückenmarke zu erklären, nicht die Möglichkeit zu discutiren, dass ein ursprünglich vom Centralcanale unabhängiger Hohlraum mit demselben in Verbindung getreten und secundär mit Ependym ausgekleidet worden sei. Es können vielmehr noch andere Möglichkeiten in Betracht kommen: Es kann eine Ausweitung eines ursprünglich engeren Centralcanales stattgefunden haben und diese wieder durch Ansteigen des Innendruckes oder durch Zug an der Wand des Centralcanales von aussen her bedingt gewesen sein. War die Wand des Centralcanales durch Divertikelbildung vielfach gefaltet, so könnte durch allmähliche Ausgleichung der Falten genügend Material für die Wandbildung des erweiterten Centralcanales gewonnen werden. War keine Divertikelbildung vorausgegangen, so müsste das Material für den Wandbelag durch Vermehrung der Ependymzellen in einer der früher erwähnten Weisen gewonnen werden.

Zu wiederholtenmalen ist bei Befund gleichzeitig bestehender Tabes und Hydromyelie die Anschauung ausgesprochen worden, dass die Erweiterung des Centralcanales durch den Zug der geschrumpften Hinterstränge zustande gekommen sei (Redlich, Chiari). Ohne diese Möglichkeit in Abrede stellen zu wollen, möchte ich (wie dies auch Redlich thut) doch hervorheben, dass noch andere Momente vorhanden sein müssen, welche die Entstehung der Hydromyelie begünstigen; sonst müsste in schweren Fällen von Tabes die Hydromyelie weitaus häufiger sein und wäre die Combination einer Hydromyelie mit einer mittelschweren Tabes, wie ich dies beobachtet habe, nicht gut zu erklären. Wahrscheinlich ist in diesen Fällen eine angeborene geringe

Erweiterung des Centralcanales oder ein besonderer „primärer Wachsthumsreiz der Centralcanalepithelien" (Schmaus) vorhanden, so dass eine weitere Schädigung ein gut vorbereitetes Terrain trifft.

Was die andere Möglichkeit, Ausweitung des Canales durch wachsenden Innendruck, betrifft, so wollen wir dieselbe erst späterhin eingehender besprechen, wollen aber vorwegnehmen, dass, wenn überhaupt diese Möglichkeit in Betracht kommt, in derselben gewiss nur für wenige Fälle eine Erklärung gefunden werden könne.

Auch die Möglichkeit der Genese einer mit Ependymwucherung verbundenen Höhlenbildung infolge von Intoxications- und Infectionsprocessen soll später besprochen werden.

Die Betrachtung der durchwegs mit Ependym ausgekleideten spinalen Hohlräume lehrt also, dass ein Theil derselben sicherlich congenitalen Ursprunges ist, bei einem Theile derselben aber die Entstehung oder die Progression in einen späteren Lebensabschnitt fallen könnte; die letztere Annahme ist in hohem Grade wahrscheinlich, aber bisher nicht sicher bewiesen. Inwieweit dann prädisponirende Einflüsse und Anlagen für die Entwicklung der Spalträume in Betracht kommen können, soll später auseinandergesetzt werden.

Wir müssen uns nun der Frage der Genese von Syringomyelien zuwenden, deren Wand gar kein Ependym oder nur Andeutungen desselben trägt. Bei der anatomischen Beschreibung wurde derselben eingehender Erwähnung gethan und betont, dass die Wand oft aus Glia-Bindegewebe oder auch aus zerfallendem Gewebe besteht. Gerade die Entstehung dieser Formen der Hohlräume sowie der Gliawucherungen ist es, welche seit langem die Erklärungslust vieler Forscher gereizt hat. Es liegt eine stattliche Literatur vor, welche die Hypothesen über diese Affectionen birgt, begreiflicherweise aber oft auch auf die reinen Hydromyelien Rücksicht nimmt. Wir wollen einen kurzen Ueberblick über die wichtigsten Arbeiten auf diesem Gebiete hier geben. Die nun citirten Arbeiten beschäftigen sich zumeist mit der Entstehungsweise der grossen Mehrzahl der Fälle, während die nur für eine beschränkte Zahl von Fällen in Erwägung kommenden Annahmen später erwähnt werden sollen.

Eine grosse Zahl von Autoren betrachtet die Höhlenbildung als ein Product entwicklungsgeschichtlicher Vorgänge (Hauptrepräsentanten: Leyden-Virchow). Die grössere Zahl scheint aber in dem Auftreten einer Syringomyelie das Resultat eines Zugrundegehens neugebildeten Gliagewebes neoplastischer Natur zu erblicken (Simon, Schultze, Westphal). Eine vermittelnde Stellung wird durch die Ansicht Hoffmann's repräsentirt, welcher die Geschwulstbildung aus bestimmten entwicklungsgeschichtlichen Vorgängen ableitet. Eine bereits ziemlich verlassene Ansicht ist die Hallopeau's, welche von mehreren französischen Autoren (Charcot, Joffroy-Achard, Critzmann u. a.) adoptirt und ausgebaut wurde und welche die spinalen Veränderungen auf chronische Entzündungsprocesse der Rückenmarkssub-

stanz zurückführt. Andere Anschauungen werden wir später kennen lernen.

Schon von Anbeginn an gab es mit der etwas genaueren Kenntnis der spinalen Hohlräume zwei Meinungen, von denen die eine, hauptsächlich von Ollivier vertreten, alle diese Fälle auf Hemmungsmissbildungen zurückführte, während eine grössere Zahl anderer Autoren daneben noch eine Form, entstanden durch Erweiterung des Centralcanales annahm.

M. L. Clarke, ein sehr guter Beobachter, entwickelte in den Sechziger-Jahren die Idee, es könne in der grauen Substanz durch körnigen, molecularen Zerfall des Gewebes („granular desintegration") zur Lücken- und Höhlenbildung (areas of desintegration) kommen. Der Erweichungsprocess, welcher hier vorliegt, ist nach Clarke nicht identisch mit den gewöhnlichen Erweichungen. Charcot und Joffroy adoptirten in einer im Jahre 1869 erschienenen Mittheilung für zwei Fälle diese Anschauung, indem sie eine Art von Erweichung annahmen. Sie schlossen eine Rückenmarksapoplexie und wegen der scharfen Begrenzung Kunstproducte aus (letztere Anschauung wäre natürlich nicht mehr haltbar).

Hallopeau publicirte ein Jahr später eine Beobachtung, bei welcher er die im Rückenmarke vorgefundenen Veränderungen durch eine chronisch verlaufende Myelitis erklärte. Damit brachte er eine bereits von Ollivier ausgesprochene Meinung wieder aufs Tapet; derselbe hatte die Höhle als Centralcanal aufgefasst, welcher infolge der Schrumpfung des chronisch entzündeten Gewebes erweitert war. Hallopeau betont die Aehnlichkeit des neugebildeten Gewebes mit dem normalen Ependym und die Langsamkeit des Verlaufes des Processes Wegen der histologischen Aehnlichkeit schlägt er den Namen „periependymäre Sklerose" an Stelle der „centralen Myelitis" vor, weil letztere nicht einmal immer im Centrum ihren Sitz habe. Die Affection betrachtete Hallopeau in seinem Falle als chronische, interstitielle, diffuse Myelitis, welche auch die Neuroglia und die Ependymzellen besonders schwer in Mitleidenschaft zieht. Die Höhlenbildung kommt im neugebildeten Gewebe durch regressive Metamorphose zustande, während die Erweiterung des Centralcanales für die Spaltbildung weniger in Betracht kommt.

Dieselbe Anschauung fand eine Reihe von Jahren später (1887) eifrige Verechter in Joffroy und Achard, welche gleichzeitig auch eine neue Erklärung für das Zustandekommen des Hohlraumes lieferten. Wir wollen den diesbezüglichen Passus im Wortlaute folgen lassen: „Wir finden den Beweis für die entzündliche Natur der Läsion an der oberen und unteren Grenze der canalisirten Strecke, dort wo das Feld der Desintegration bereits im Verschwinden ist, und wo das Rückenmark keine anderen Zeichen als die einer diffusen Sklerose mit dem besonderen Sitze in der Gegend des Centralcanals darbietet. Man begegnet inmitten des sklerotischen Gewebes keinem anderen Elemente, als in jedem sklerotischen Plaque vorkommen. Man kann erweiterte Gefässe mit verdickten Wandungen finden, aber man sieht niemals, ausser in dem Gewebe der Grenzmembran, eine reichlichere Vascularisation als gewöhnlich. Mit einem Worte, kein Befund berechtigt, statt des Ausdruckes „Myelitis" das Wort „Gliom" zu gebrauchen. Es kann sich ereignen, und es geschieht dies sogar öfter, dass die Gefässe der grauen Substanz dicker werden, ja vollkommen obliteriren und so nekrobiotische Herde entstehen, welche das erste Zeichen von Desintegration im Sinne von Clarke bilden; deren allmähliche, nach Maassgabe der Obliteration der Gefässe sich vollziehende Resorption wird die Veranlassung zu einer Cystenbildung, analog den Vorgängen, welche man im Gehirne beobachten kann. Die Bildung der Grenzmembran folgt allen diesen vasculären Störungen nach und deutet das Ende der Läsion, gleichsam die Narbenbildung an." Als Namen für diese Art des Entzündungsprocesses schlagen die Autoren die Bezeichnung „Myélite cavitaire" vor.

Raymond hat sowohl früher selbst in die Discussion eingegriffen als auch in jüngster Zeit durch seine Schüler Philippe-Oberthür die Pathogenese der Syringomyelie eingehend erörtern lassen. Auf diese Arbeiten müssen wir noch später zurückkommen.

Einen eifrigen Vertheidiger für ihre Lehre haben Joffroy und Achard in Critzmann gefunden. Derselbe vertritt die Anschauung, dass die gliösen, periependymären Proliferationen sich gänzlich von dem Gliome unterscheiden; sie sind ent-

zündlichen Ursprunges und entwickeln sich secundär nach Circulationsstörungen oder nach entzündlichen Lasionen der Ependymzellen oder anderer parenchymatoser Elemente des Rückenmarkes, z. B. der Vorderhornganglienzellen. Er stutzt sich auf den von ihm erhobenen Befund, dass bei Syringomyelie auch an Stellen, an welchen nur eine minimale Neurogliawucherung stattfhat, hochgradige Alterationen der Vorderhornganglienzellen gefunden wurden. Die Degeneration der nervösen Elemente ruft durch Irritation des Gewebes die Wucherung secundär hervor.

Eickholt schliesst sich in seinen Erörterungen über einen von ihm beobachteten Fall den Anschauungen von Joffroy und Achard ziemlich an. In dem Falle Eickholt's fand sich ein chronischer Hydrocephalus. Der Autor nimmt für Hirn und Rückenmark ähnliche Processe an und glaubt, dass periependymäre Sklerose präformirte Höhlen im Hirne und Rückenmarke durch Retraction erweitert habe. Ein myelitischer Process der grauen Substanz (Hörner) habe die Entstehung des Hydromyelus begünstigt.

Auf einem ganz anderen Standpunkte als die eben erwähnten Autoren steht Leyden. Er zählt allerdings in seinem Lehrbuche sieben ätiologisch verschiedene Formen der Höhlenbildung auf, bekennt sich aber in dieser sowie in einer ein Jahr später erschienenen Abhandlung für die meisten Fälle in Uebereinstimmung mit Virchow zu einer Genese der Höhlen, welche man als die durch entwicklungsgeschichtliche Anomalien bedingte bezeichnen könnte. Die sieben von Leyden erwähnten Ursachen lauten: 1. Hydromyelie; 2. Cysten nach Hämatomyelien; 3. Cysten nach Myelitis acuta oder chronica; 4. Rückenmarksblutung mit Resorption des Herdes; 5. Myelitis mit Erweichung; 6. Ausfüllung des Centralcanales mit Serum; 7. Einschmelzung eines intramedullären Tumors.

Leyden kann die Annahme einer entzündlichen Bindegewebsneubildung im Sinne von Hallopeau nicht acceptiren. Es sprechen dagegen die Massenzunahme, die Verdrängung der Faserzüge des Rückenmarkes, besonders der Hinterhörner und der Clarke'schen Säulen. Leyden würde am ehesten noch eine schon vor Jahren von Lanceraux ausgesprochene Anschauung annehmen, nach welcher es sich bei der Stützgewebsneubildung um Hypertrophie handelt. Einen Tumor glaubt er wegen der Längenausdehnung der neugebildeten Masse nicht annehmen zu können. Die Hypertrophie kann nicht bloss vom Ependym oder der periependymären Substanz ausgehen, sondern auch zuweilen von dem Hinterhorne, oder sogar von der Substanz der weissen Hinterstränge. Zwei Fälle von congenitaler Hydromyelie, welche Leyden genau untersucht hatte, wiesen eine so grosse Zahl ähnlicher Befunde mit denen beim Erwachsenen auf, dass der Autor die Syringomyelie der Erwachsenen auf angeborene Hydromyelie zurückführt und mit derselben identificirt. Er erklärt die Entstehung der Syringomyelie folgendermassen: „Zu einer gewissen Fötalperiode ist der Centralcanal stark erweitert. Die obere Höhlenbildung kann sich vom Centralcanale abschnüren, mit massenhaftem Gewebe umgeben, welches sich auf die Hinterstränge ausdehnt und deren Entwicklung, besonders die der Goll'schen Stränge, beeinträchtigt. Entwickeln sich später Hinterhörner und Hinterstränge, so kann sie sich bis zur normalen Mächtigkeit entwickeln, vielleicht etwas verschoben bleiben. Dadurch erklären sich die symptomenlosen Syringomyelien. Ist die Krankheit progressiv, so entwickeln sich aus dem stationären Zustande leicht fortschreitende Störungen. Die meisten Veränderungen sind vom Drucke herzuleiten, wie Erweichungen, Blutungen, Atrophien der grauen Substanz. Es ist auch möglich, dass durch schwächende Einflüsse erst der centrale Zerfall der neugebildeten Masse veranlasst wird oder der Secretionsdruck der Cyste, wie dies auch bei anderen Cysten der Fall ist, plötzlich gesteigert wird."

Auch Strümpell erklärt bei der Besprechung eines von ihm beschriebenen Falles, dass er den Hydromyelus als Folgeerscheinung abnormer Entwicklungsvorgänge ansehe.

Kahler und Pick haben in ihren rühmlich bekannten Beiträgen zur Pathologie des Nervensystems ebenfalls diese Frage studirt und vier Befunde mitgetheilt, auf deren Untersuchung hin sie gleich Leyden annehmen, dass die Höhlenbildung vom Centralcanale ausgehen kann, jedoch insoferne von letzterem Autor abweichen, als sie dies nun als Entstehungsmodus für ihre Fälle, aber keineswegs für alle Beobachtungen betrachten und die Möglichkeit anderer Entstehungsweisen zugeben. Es muss aber nach Kahler und Pick nicht der Hauptcanal selbst sein, derselbe kann vielmehr nach den Untersuchungen beider Autoren, sowie Pick's allein, mehrere, zum Theile längsverlaufende Divertikel abgeben. Aus einem

solchen Divertikel, welches noch dazu durch neugebildetes Gewebe von seiner ursprünglichen Stelle weit weggedrängt werden mag, kann die Höhle entstehen. Auch späterhin hat sich Kahler nochmals in demselben Sinne ausgesprochen, aber gleichzeitig auch eine Annäherung an die Anschauungen von Joffroy und Achard vorgenommen, indem er sich äusserte: Der Beweis für die Genese der Höhle aus einem erweiterten Centralcanale geht aus der mehr oder minder completen epithelialen Auskleidung der Höhle hervor, auch wenn dieselbe multipel ist oder eine abnorme Stelle einnimmt.

Um den Canal herum finden sich öfter Destructionsvorgänge des Nervenparenchyms, welche Kahler wenigstens provisorisch der vulgären Sklerose des Centralnervensystems an die Seite stellte.

In einer neuen, auf ein grosses Material der Frühstadien des Processes gestützten Arbeit betont Pick, dass er fast wider Willen durch immer neu zuwachsendes Material auf den alten, die Entwicklungsanomalien in den Vordergrund stellenden Standpunkt gedrängt wurde.

Schon lange vorher (1865) war von einem sehr genauen und exact arbeitenden Beobachter (Schüppel) eine ähnliche Hypothese entwickelt worden. Der betreffende Abschnitt lautet: . . . „Auf diesen Befund hin halte ich die Ansicht für gerechtfertigt, dass der streckenweise vorhandene, wenn auch in seiner Gestalt modificirte Centralcanal in die grosse Höhle des Rückenmarkes einmündet. Eine solche Erklärung ergibt sich am natürlichsten in der Annahme, dass der Hydrops des Rückenmarkes von unten nach oben vorgeschritten ist, und dass bei seinem Vorschreiten nach oben dasjenige Gewebe seinem Drucke am ehesten unterliegen musste, welches die geringste Consistenz besitzt, nämlich die graue Substanz. Hienach würde also der obere Theil des Hohlraumes, vielleicht sein oberes Viertel, gleichsam als Divertikel des hydropischen Centralcanales aufzufassen sein. . . Das weitere Vordringen des Divertikels nach oben wurde vermuthlich dadurch gehindert, dass an der Grenze zwischen Medulla spinalis und oblongata die sich hier kreuzenden Pyramidenstränge dem Drucke des Wassers Stand zu halten vermochten."

Harcken spricht sich in seiner Dissertation gleichfalls für diese Hypothese aus.

Auf wesentlich anderen Voraussetzungen beruht die von Simon und Schultze tradirte Lehre. Simon hatte eine grössere Zahl von Syringomyelien anatomisch untersuchen können und den Centralcanal zumeist geschlossen vor der Höhle gefunden, welche inmitten neugebildeten Gewebes lag und aus demselben nach Simon durch dessen Zerfall hervorgegangen war. Die Neubildungen selbst bezeichnet er als teleangiektatische Gliome. Roth wies wenige Jahre später entgegen Leyden nach, dass neben Erweiterungen des Centralcanales auch durch Erweichung von Gewebswucherungen (Gliomen) des Rückenmarkes Syringomyelie entstehen könne. Die Anschauung Simon's wurde von Schultze vertreten und mit allem Nachdruck in mehreren grundlegenden Arbeiten vertheidigt. Für Fälle mit Entwicklungsanomalien will Schultze an Leyden's Anschauungen festhalten, für die anderen Fälle nimmt er aber als Ursache eine Gliawucherung an, welche in einiger Beziehung zum Ependym steht, aber auch in der Substanz der Hinterhörner, vielleicht auch manchmal in der weissen Substanz ihren Ausgangspunkt nimmt. Die Beziehungen zum Ependym geben sich kund durch das Auftreten derselben Zellformen, durch dieselbe Anordnung der Zellen zu den Gliafasern wie im Ependym. Das neugebildete Gewebe bezeichnet Schultze mit dem seither eingebürgerten, leider oft nicht im ursprünglichen Sinne gebrauchten Namen „Gliose" und will hiemit einen Krankheitsprocess bezeichnen, der vom Gliom nur quantitativ verschieden sei. Einigermassen charakteristisch für die Gliose und besonders wichtig, um dieselbe von der Sklerose abzugrenzen, sind der grössere Zellreichthum und die Neigung zu leichten Verdrängungserscheinungen. Da die Gliose das Ependym als Matrix besitzt, so ist ihre oft langgestreckte Form leichter erklärlich. Die Höhlen- und Spaltbildung kommt dadurch zustande, dass sich die Gliose excavirt. Eine Betheiligung des Centralcanales bei der Höhlenbildung ist also nach diesen Anschauungen ein mehr zufälliges Ereignis, bedingt durch Confluenz beider Höhlen; nach der Ansicht von Simon kann eine partielle Auskleidung der Wand mit Epithel durch nachträgliche Wucherung des letzteren seine Erklärung finden.

Obgleich die nachfolgenden Autoren (Reisinger, Fürstner und Zachner und viele andere) die Anschauungen Schultze's acceptirten, verwischten sich dennoch die Anschauungen stets mehr, und insbesondere die französischen Autoren

sprechen von nun an zumeist von Gliomen, welche gewöhnlich als Vorläufer der Syringomyelie zu betrachten seien. Erst in der hervorragenden Arbeit Kinnosuke Miura's wurde neuerlich betont, dass es sich allerdings um nahe verwandte, aber klinisch wie anatomisch getrennte Krankheitsbilder handle und dass sowohl die Gliose als auch das Gliom von Syringomyelie gefolgt sein können. Miura ist der Ansicht, dass die anatomische Aetiologie der Syringomyelie mannigfach sein könne.

Auf die in Moskauer's Referat geäusserten Anschauungen Schultze's, welche einer wesentlich späteren Zeitperiode entstammen, werden wir noch wiederholt zurückkommen. Hier sei nur hervorgehoben, dass Schultze keine Einheitlichkeit der Entstehungsweise der Syringomyelie behauptet.

In einer früheren Arbeit unterscheidet Weigert ebenfalls zwischen Gliawucherungen, welche bei Syringomyelie die Wand der Höhle bilden, und zwischen Gliomen.

Hoffmann hat in einer bedeutsamen Arbeit die beiden Formen nach den bisher bekannt gewordenen Angaben völlig von einander zu sondern versucht und für die eigentliche Geschwulstbildung im Rückenmarke den Namen der centralen Gliomatose und für den von Schultze neu aufgestellten anatomischen Begriff die Bezeichnung „primäre centrale Gliose" eingeführt. Aus beiden Formen kann Höhlenbildung hervorgehen. Die Genese der Gliawucherung stellt also nach Hoffmann auch die der Syringomyelie dar. Seine Ausführungen haben grosse Aufmerksamkeit erweckt und viel Beifall gefunden, aber auch manchen Widerspruch hervorgerufen.

Hoffmann bleibt aber nicht bei dem Punkte stehen, dass die Spalträume aus Gliawucherungen, respective aus deren Zerfalle ihren Ursprung nehmen können, sondern verfolgt noch die weitere Genese der Gliawucherungen. Er gelangt dabei zu dem ungemein wichtigen Schlusse, dass die primären centralen Gliosen zu dem Centralcanale in nahen genetischen Beziehungen stehen. Congenitale Anomalien des Centralcanals bilden den Ausgangspunkt der Gliawucherungen. Mit dieser Anschauung ist die Vermittlung zwischen der älteren von Leyden, Kahler und Pick tradirten einerseits, der späteren von Simon, Westphal, Schultze vertretenen andererseits gegeben. Zwar sind keineswegs immer nach Hoffmann Divertikelbildungen des Centralcanals erforderlich, sondern es geben auch andere Anomalien die Prädisposition zur Entstehung der Gliosen. So giengen letztere oft von Nestern embryonalen Keimgewebes aus, welche hinter dem normalen Centralcanale in der Schliessungslinie sich befänden. Oder es seien ähnliche oder gleichwertige congenitale Entwicklungsanomalien die Grundlage des Krankheitsprocesses. Die Gliawucherung geht nun von den Centralcanalepithelien oder diesen äquivalenten Zellen in der Schliessungslinie aus; auch die subepithelialen epitheloiden Zellen betheiligen sich an dem Processe, bei welchen von den früher erwähnten Zellen neue den Gliazellen entsprechende Elemente sowie eine Grundsubstanz erzeugt werden. Die primäre Läsion des Leidens sei als eine Neubildung aufzufassen. Die Höhlenbildung käme durch Zerfall der primären Gliose zustande.

Ich habe in der ersten Auflage dieser Monographie den Standpunkt Hoffmann's für die Genese der meisten Hohlräume getheilt, aber ausdrücklich anderer Entstehungsmodalitäten gedacht und betont, dass auch manche Formen durch später hinzutretende Schädlichkeiten veranlasst sein könnten. Auch ich habe für die Entstehung vieler Fälle angeborene Anomalien des Rückenmarkes verantwortlich gemacht und als Ausgangspunkt der Gliose gleich Hoffmann (aber nicht für alle Fälle) das Centralcanalepithel angesprochen. Einen principiellen Unterschied zwischen Hydromyelien und primären centralen Gliosen glaubte ich nicht annehmen zu dürfen, da ich alle möglichen Uebergangsformen beobachtet und sehr oft eine partielle Bekleidung der Wand von Syringomyelien mit Centralcanalepithel gesehen hatte. Hingegen vindicirte ich der regelmässig gefundenen Gefässerkrankung im Rückenmarke eine bei der Entstehung der spinalen Hohlräume sehr bedeutsame Rolle, welche der centralen primären Gliose an Wichtigkeit gleichzusetzen sei. Manche Formen der Höhlenbildung kommen nur durch Ernährungsstörungen nach Gefässerkrankungen ohne begleitende Gliawucherung zustande.

Saxer betont, dass Höhlenbildung im Rückenmarke aus den verschiedensten Ursachen zustande komme und die Folge der allerverschiedensten Processe sei. Das Centralcanalepithel betheilige sich wahrscheinlich an der pathologischen Gliaproduction, jedoch wahrscheinlich durchaus conform den Vorgängen im normalen Rückenmarke. Die Wucherung der Centralcanalepithelien und der diesen äquivalenten Zellen könne nicht bloss Glia, sondern auch Zellverbände von epithelialem Charakter

erzeugen, so dass die Bildung von Zellhaufen in der hinteren Schliessungslinie, Auskleidungen der Höhlen mit Ependym Bildungen secundärer Natur sein können.

Philippe und Oberthür finden den Beginn der Gliose, aus welcher die häufige „Syringomyélie cavitaire" hervorgeht, an den neurogliareichsten Orten der grauen Substanz in Form von Knoten oder diffusen Plaques. Die Knoten liegen anfangs stets perivasculär in der nächsten Nähe der in der Commissur befindlichen grösseren Gefässe. In den Gliaknoten und Plaques treten infolge verschiedener anatomischer Vorgänge, am häufigsten nach Gefässerkrankungen und Veränderungen, Degenerationen und Lacunenbildungen auf, die untereinander verschmelzen und zu Hohlräumen führen, die mit dem Centralcanale nur zufällig zusammenhängen. Die Divertikelbildungen des Centralcanals und Ependymwucherungen sind nach Philippe-Oberthür bei der Gliose nodulaire zumeist secundäre Bildungen.

Müller und Meder hatten fast gleichzeitig mit mir die Ansicht ausgesprochen, dass die Syringomyelie nicht bloss infolge von Gliawucherungen, sondern auch durch Gefässprocesse bedingt auftreten könnte, und nahmen wie ich an, dass die so häufigen Gefässveränderungen eine selbständige, mit der Gliawucherung gleich berechtigte Erscheinung darstellen. Auch die in ihrem Falle gefundene Meningitis betrachten sie als der Gliawucherung coordinirt.

Die Bedeutung der entwicklungsgeschichtlichen Störungen in der Genese der Syringomyelie.

Die vorangestellte kurze Literaturübersicht lehrt, eine wie grosse Bedeutung von vielen Autoren den Störungen in der Entwicklung des Rückenmarkes für die Entstehung der Syringomyelie vindicirt wird. Die Anschauung, dass die eigentliche Ursache der meisten Syringomyelien in dieser Richtung zu suchen sei, hat in weiten Kreisen Wurzel gefasst und viele Anhänger gewonnen.

Gehen wir aber nun auf das thatsächlich vorliegende, bisher bekannte Material ein, welches dieser Hypothese zugrunde liegt, so lässt sich nicht verhehlen, dass eigentlich wenige Veränderungen der grauen und weissen Rückenmarkssubstanz bekannt waren, von welchen mit Sicherheit behauptet werden konnte, dass sie congenitalen Ursprungs seien. Die meisten der gefundenen Anomalien, wie Zellnester in der Schliessungslinie des Centralcanals, Divertikelbildungen des letzteren, doppelter Centralcanal etc., könnten, wie Saxer richtig bemerkt, Bildungen secundärer Art und in späteren Lebensabschnitten sein. Auch die Befunde Leyden's: Höhlenbildungen im Rückenmarke von Kindern mit Hydrencephalocele, können, obgleich es sich in diesen Fällen um sicher congenitale Bildungen gehandelt hat, nicht generalisirt werden, jedenfalls nicht in dem seinerzeit von Leyden gedeuteten Sinne verwertet werden, dass die beim Erwachsenen gefundenen Syringomyelien wahrscheinlich Ueberbleibsel angeborener Hydromyelien seien.

Der Hypothese von der Dignität der entwicklungsgeschichtlichen Anomalien fehlte also bisher der Nachweis, ob solche im frühesten Kindesalter häufig gefunden werden, sowie die genauere Kenntnis der Beschaffenheit dieser Anomalien.

In einem anderen Abschnitte habe ich den letzteren Punkt mich zu schildern bemüht und die abnormen Formen des Centralcanales, die Localisation atypischer Zellgruppen, das bisweilen abnorme Aussehen der Commissur im frühesten Kindesalter beschrieben. Es geht aus diesen Befunden hervor, dass auch in anscheinend normalen Rückenmarken sich in der grauen Substanz und namentlich am Centralcanale bemerkenswerte Aenderungen der Form finden können.

Anomalien des Centralcanales und seiner Umgebung beim Kinde und beim Erwachsenen.

Uebergangsformen zur Hydromyelie. Verdoppelung des Centralcanales.

Die Schilderung der normalen Verhältnisse des Centralcanales war nothwendig, damit auch geringere Abweichungen von der Norm erkannt werden können. Die vielgestaltigen Formen des normalen Centralcanales weisen oft auf die Uebergänge hin, welche sich zu den pathologischen Bildungen finden. Gerade die geringeren Grade der pathologischen Veränderungen des Centralcanales wurden bisher nur wenig beachtet, nur wenige Arbeiten, wie die Mittheilung Pick's, beschäftigen sich eingehender mit ihnen, obgleich gerade die Kenntnis diesen Anomalien von weitgehender Bedeutung für die Auffassung der Syringomyelie erscheint. Seit Jahren habe ich auf dieselben, einer Anregung Prof. Obersteiner's folgend, sowohl beim Erwachsenen als auch beim Kinde geachtet und eine ganz stattliche Zahl derselben zu Gesicht bekommen. College Zappert ist aus Anlass anderer Studien unabhängig von mir auf das gleiche Thema verfallen. Er war so liebenswürdig, mir noch vor seiner Publication eine grössere Zahl seiner an Kindern erhobenen Befunde zu demonstriren, wofür ich ihm hier meinen besten Dank ausspreche. Einen Theil der nun zu schildernden Veränderungen des Centralcanales habe ich an seinen Präparaten gesehen.

Die Veränderungen geringeren Grades am Centralcanale und seiner Umgebung lassen sich in folgende Gruppen bringen: 1. Veränderungen der Form bei vollständig geschlossener Ependymbegrenzung des Hohlraumes. 2. Veränderungen der Grössenverhältnisse des Canales. 3. Traumatische Destruction eines Theiles der Wand und Bildung von Zerfallsherden der Nervensubstanz in der Nähe des Centralcanales. 4. Verdoppelung des Centralcanales.

Die Alterationen der ersten beiden Kategorien kommen recht oft zusammen vor und sollen unter einem besprochen werden. Findet eine Grössenzunahme des Centralcanales statt, so kann die kreisrunde Form oder irgend eine der früher erwähnten normalen Formen des Centralcanales beibehalten werden, deren Contour nur infolge der Zunahme des Lumens länger erscheint. Auch bei Vergrösserung des Canales wird die weisse Commissur in der Regel vollkommen geschont, die Erweiterung findet also dorsalwärts oder gegen die seitlichen Theile der grauen Substanz hin statt. Recht oft erstreckt sich die Grössenzunahme nur auf eine kurze Höhenausdehnung, bisweilen nur auf den Bruchtheil eines Segmentes, wiederholt sich aber in den verschiedenen Höhen häufig („Rosenkranzform" von Virchow). Besonders kehren die dolch- und schinkenförmigen, ballonartigen oder ovalen Formen der Querschnitte des Centralcanales wieder, welcher letztere nun einen beträchtlichen Theil der grauen Commissur occupirt. In anderen Fällen ist das Lumen nur auf einen schmalen quergestellten Spalt reducirt, welcher aber auffallend lang ist, bisweilen nur einen Theil der Länge der Commissur einnimmt, manchmal aber auch bis zu dem Beginne der letzteren reicht, ja sogar noch weiter sich in die graue Substanz er-

strecken und sich zwischen Hinter- und Vorderhorn einschieben kann. Der Spalt verläuft dann aber in der Regel nicht in einer Geraden, sondern sanft geschwungen. Ich habe ihn schon einigemale tief in die graue Substanz eindringen und den medialen Theil des Vorderhornes vom Hinterhorn geradezu abschneiden gesehen. Bisweilen ist der Spalt, in der Nähe der Clarke'schen Säulen angelangt, sanft oder scharf dorsalwärts abgebogen und trennt die Clarke'sche Säule von der übrigen ventral gelegenen grauen Substanz, aber ohne die eben genannten Ganglienzellenanhäufungen zu destruiren. Dabei kann der Spalt so schmal sein, dass ein Lumen kaum zu erkennen ist. (Fälle von A. Pick, Joffroy-Achard, mir).

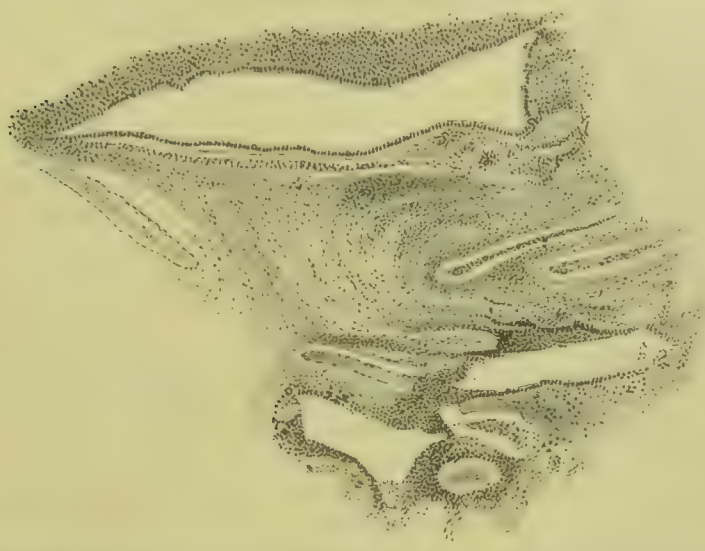
Gleichwie der Centralcanal in der frontalen Richtung eine bedeutende Längsausdehnung erfahren kann, kann er auch in der Sagittalen einen schmalen langen Spalt bilden, welcher dann nicht mehr die Grenzen der grauen Substanz respectirt, sondern in die Hinterstränge, respective zwischen dieselben hineinragt. Mit besonderer Vorliebe occupirt er dann die median gelegenen Abschnitte und kann sich als ganz schmaler, fast lumenloser Spalt weit in das hintere Septum fortsetzen. Von der Andeutung dieser Veränderungen bis zur Ausbildung der letztgenannten gibt es alle möglichen Uebergänge. Ueberschreitet der Spalt die Grenzen der grauen Commissur, so wird man ihn wohl selbst dann als Hydromyelie bezeichnen dürfen, wenn sein Lumen nicht weit ist.

Ausbuchtungen der Wand des Centralcanales nach einer Seite hin und Bildung von Divertikeln sind kein sehr seltenes Vorkommnis; manchmal sind die Divertikel lang ausgezogen und selbst wieder verzweigt. Erstreckt sich die Divertikelbildung vom Centralcanale aus nach mehreren Seiten, so können dadurch sehr zierliche Formen entstehen, die an Durchschnitte durch drüsige Organe erinnern. Ich habe die starke Divertikelbildung des Centralcanales bei Beschränktbleiben auf die graue Substanz am häufigsten im Lumbalmarke gesehen (cf. Fig. 48). Auch bei starker Ausbildung der Divertikel bleibt die weisse Commissur von derselben frei. Die Divertikel können bald ein weites, bald ein enges Lumen haben, können entweder in der Horizontalen oder schief auf- und absteigend verlaufen und endigen zumeist nach kürzerer oder auch bedeutender Längenausdehnung blind. Wir werden noch auf die so wichtige Frage der Divertikel mehrmals zurückkommen müssen.

Eine Verdoppelung des Centralcanales oder die Bildung eines mehrfachen Centralcanales kann durch verschiedene anatomische Ursachen vorgetäuscht werden, aber findet sich auch nicht allzu selten auf kürzeren oder längeren Strecken des Rückenmarkes. Eine Duplicität des Centralcanals kann fälschlich supponirt werden, wenn bei bestehender Divertikelbildung Canal und Divertikel gleichzeitig durch einen Schnitt getroffen werden. Es gilt dies nur für die schief vom Centralcanale abgehenden Divertikel; ist die Schnittrichtung eine solche, dass das Divertikel erst quer getroffen wird, wenn es sich eine Strecke weit von seiner Einmündungsstelle befindet, so wird der Querschnitt des Divertikels oft weitab von dem des Centralcanales liegen und als zweiter, selbständiger Centralcanal imponiren. Die Verfolgung continuirlicher Schnittserien wird solche Fälle in genügender Weise klarlegen und auch den Zusammenhang oft fernab (sogar in den Hintersträngen) liegender Diver-

tikel mit dem Centralcanale darthun. Das Gleiche gilt von „mehrfachen" Centralcanälen; auch diese können dadurch vorgetäuscht werden, dass gleichzeitig mehrere Divertikel in einem solchen Höhenabstande von ihrer Abgangsstelle getroffen werden, dass der Zusammenhang mit dem Centralcanale auf diesem Schnitte nicht mehr erkannt werden kann. Früher wurde auch erwähnt, dass bei dem Obliterationsprocesse des Centralcanales es zur Entstehung doppelter Lumina kommen könne. Diese Verdopplung ist also auch nur eine scheinbare, ist auch in der Regel nur in kürzerer Höhenausdehnung nachweisbar. Man kann von dieser Form wieder zwei

Fig. 83.



Pathologische Divertikelbildung des Centralcanals in einem Falle von Syringomyelie. Anscheinend vollkommen getrennte drei Centralcanäle. Die beiden auf dem Bilde unten gezeichneten Canäle sind nur streckenweise durch Ependymwucherung getrennt und stehen in anderen Ebenen mit dem dritten (oben gezeichneten) Canale in Verbindung.

Unterarten unterscheiden: partielle Verwachsung des normalen und eine solche des pathologisch vergrösserten Centralcanales; es kann in letzterem Falle jeder der neugebildeten Canäle ein wesentlich grösseres Lumen besitzen als ein normaler.

Abgesehen von den eben erwähnten Pseudo-Duplicitäten des Centralcanales wurde oft auch echte Doppelbildung desselben beobachtet. Eine Reihe von Autoren (Pick, Bonome, Senator, Obersteiner, Bencke, Sulzer und viele andere) haben diese Anomalie zu wiederholtenmalen gesehen; ein Zusammenhang der beiden Canäle bestand nicht, Obliterationsprocesse waren wohl auszuschliessen, ebenso Kunst-(Quetschungs-)Producte. In der Regel war die Anomalie nur durch mehrere Segmente nachweisbar und in den caudalen Abschnitten des Rückenmarkes besser ausgebildet. Das übrige Rückenmark war normal oder wies pathologische, extrauterin entstandene Processe auf. Nach meiner Ansicht dürfte es sich in diesen Fällen um eine atypische fehlerhafte Verwachsung des Centralcanales im Fötalleben handeln. Ziemlich

oft wurde ein doppelter Centralcanal bei gewissen Missbildungen gesehen, so namentlich bei Verdopplung des ganzen Rückenmarkes und Doppelbildungen der grauen Substanz. Es kann dann manchmal ein auffallendes Missverhältnis in den Dimensionen zwischen den verschiedenen Centralcanälen bestehen, wie die folgende Abbildung (cf. Fig. 84) lehrt; dieselbe stammt von einem Rückenmarkspräparate eines Falles von Porencephalie, welches mir von Professor Obersteiner gütigst überlassen wurde. Auch in einer Beobachtung A. Pick's trat das Missverhältnis deutlich hervor. Selbstverständlich wird man in jedem Falle von Doppelbildung der grauen Substanz an Artefacte denken, respective dieselben ausschliessen müssen und sich in dieser Beziehung an die Regeln halten, welche van Gieson gelehrt hat.

Fig. 84.



Doppelter Centralcanal in einem Falle von schwerer Missbildung des Centralnervensystems. Schnitt aus dem Lumbalmarke. Der kleinere Canal lag nahe der dorsalen Peripherie des Rückenmarkes. (Das Präparat wurde mir freundlichst von Professor Obersteiner überlassen.)

Von grosser Wichtigkeit für die Frage der Syringomyelie sind die Gestaltsveränderungen des Centralcanales traumatischer Natur in frühester Kindheit und die Communication (in diesem Alter) traumatisch entstandener Höhlen mit dem Centralcanale. F. Schultze hat durch eine Reihe von Untersuchungen den Nachweis erbracht, dass in früher Kindheit bisweilen Blutungen in die graue und auch in die weisse Substanz des Rückenmarkes erfolgen, welche die oft von Syringomyelie occupirten Abschnitte des Rückenmarkes betreffen. Was die Häufigkeit der spinalen Blutungen im frühen Kindesalter anbelangt, kann ich nach Durchsicht meiner eigenen wie einer Reihe von Fällen Zappert's die Angaben F. Schultze's nur bestätigen. Die kleinen Hämatomyelien, welche häufiger in der grauen Substanz ihren Sitz haben, stellen einen ziemlich gewöhnlichen Befund dar. In ihrem Gefolge oder auch in unmittelbarem Anschlusse an das Trauma (Geburt, Manipulationen nach der Geburt des Kindes) kommt es auch relativ oft zur Entwicklung traumatischer Nekrosen der Rückenmarkssubstanz, welche ebenso gelagert sein können wie beim Erwachsenen und als Prädilectionsstellen die dorsalen Abschnitte der grauen Substanz, die Commissur und die ventralen Partien der Hinterstränge besitzen. Die Hämatomyelien wie die traumatischen Nekrosen müssen in keine unmittelbaren anatomischen Beziehungen zu dem Centralcanale treten. Nicht selten aber erfolgt eine mehr oder weniger reichliche Blutung in den Centralcanal selbst (Fälle von Redlich, Zappert, mir) oder destruirt die traumatische Nekrose einen Theil der Wand des Centralcanales. Die Reste kleiner Blutungen in den Centralcanal sieht man ungemein oft bei systematischen Untersuchungen von Rückenmarken kleiner Kinder. Ist die Blutung mächtiger, so kann sie auf eine Strecke weit den Centralcanal und die von ihm abgehenden Ausbuchtungen vollkommen erfüllen; steigt der Druck, unter welchem das in diese Hohlräume ergossene Blut steht, so

erfolgt ein Durchbruch in das benachbarte Gewebe. Besonders häufig scheint nach den vorliegenden Befunden Redlich's, den Präparaten Zappert's und meinen eigenen Erfahrungen das Blut nach Zerreissung der Wand eines Divertikels in das Gewebe auszutreten. Letzteres wird dann aber nicht vom Blute infiltrirt, sondern zumeist durch den starken Anprall complet destruirt; es entsteht auf diese Weise ein mit Gewebstrümmern erfüllter Hohlraum, welcher mit dem Centralcanale direct communicirt. Ist die Schnittrichtung eine günstige, so kann man bisweilen den directen Uebergang von dem mit Ependym ausgekleideten in den ependymfreien Hohlraum verfolgen. So hat mir Zappert an Präparaten eines Anencephalus folgende Verhältnisse demonstrirt: Divertikelbildung des Centralcanales; das schmale Divertikel lag zwischen den Hintersträngen; an einer Stelle war der rundliche Centralcanal mit Blut erfüllt, dorsal von ihm, aber räumlich durch die Commissur vollkommen getrennt, sah man eine ziemlich grosse, mit Blut erfüllte Höhle, welche noch partielle Ependymauskleidung der Wand zeigte; der Ependymbelag verlor sich in den höheren Ebenen vollkommen. Offenbar hatte die Blutung die Divertikelwand durchbrochen. Einen ganz ähnlichen Fall habe ich bei einem Kinde mit Spina bifida und Hydromyelie gesehen, und Redlich hat schon vor Jahren einen derartigen Fall (auch bei einem Kinde mit Hydromyelie) demonstrirt.

Stellt man sich nun vor, dass sich diese Vorgänge bei einem Kinde abgespielt haben, welches sonst lebensfähig ist, so werden diejenigen Rückenmarksabschnitte, in welche die Blutungen erfolgt sind, im Laufe der Zeit weitere Veränderungen eingehen; es kommt zur Resorption des destruirten Gewebes und wohl auch des Blutes, die Glia wuchert wie stets an den inneren Oberflächen (Weigert's Gesetz), zur Festigung der Wand wird Bindegewebe von den benachbarten Blutgefässen mit verwendet, kurz es kommt zur Bildung eines cystischen, oft langgestreckten, mit einer festen Wand versehenen Hohlraumes. Die Genese desselben kann vielleicht noch in späterer Zeit erkannt werden, wenn die Communication mit dem Divertikel erhalten bleibt und an den Wänden Spuren von Blutpigment sichtbar sind, oft aber wird die Verbindung mit dem Divertikel veröden oder das Divertikel bei dem Wachsthum des Rückenmarkes von der Cyste abrücken, und es präsentirt sich neben oder hinter dem anscheinend normalen centralen Centralcanale, bisweilen sogar in der weissen Substanz ein anscheinend von ihm unabhängiger Hohlraum, der aber aus ihm hervorgegangen ist. Vielleicht ist auf diese Weise der seltene Befund glattwandiger, allseits geschlossener, nicht mit dem Centralcanale communicirender Höhlen im sonst normalen Rückenmark Erwachsener zu erklären.

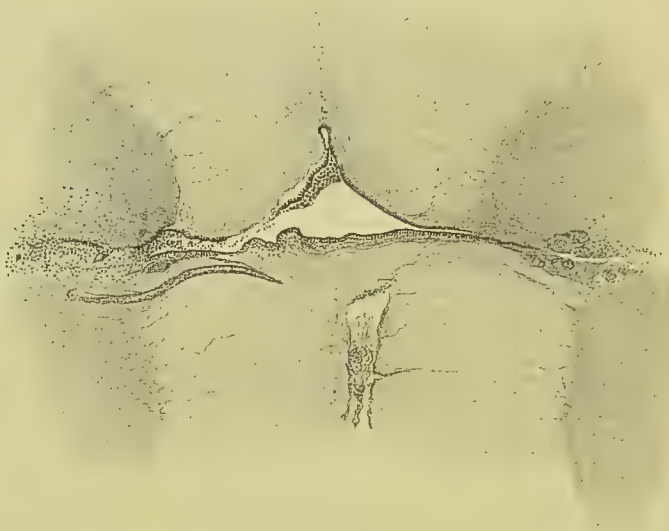
Dass bei diesen Durchbrüchen oft das Ependym weit dislocirt wird, habe ich in einem Falle recht deutlich gesehen, der allerdings ein älteres Individuum betraf. Die Blutung hatte eine Wand eines Divertikels mit solcher Gewalt unweit der Spitze desselben durchbrochen, dass der Rest der Wand vollkommen auf die andere Seite dislocirt wurde und sich als noch deutlich erkennbarer, einfacher Ependymstrang im Gewebe verlor.

Auch beim Erwachsenen habe ich einmal einen scharfrandigen canalförmigen Hohlraum gesehen, der genau in der Verlängerung eines Divertikels des Centralcanales lag, offenbar alten Datums war und in

welchem abermals eine Blutung erfolgt war, die neuerlich die graue Substanz in der directen Fortsetzung des Divertikels theils destruirt, theils infiltrirt hatte (cf. Fig. 85).

Die Blutungen und Nekrosen in der Gegend der Commissur werden mitunter durch eine schon im frühesten Lebensalter vorhandene Veränderung an den Gefässen oder durch die Ablagerung einer homogenen Substanz um den Centralcanal herum begünstigt, welche in ganz analoger

Fig. 85.



Blutung in den Centralcanal. Durchbruch der Blutung nach aussen hin. Fortsetzung eines Centralcanaldivertikels in einen scharfrandigen Hohlraum, welcher wahrscheinlich aus einer früheren Blutung hervorgegangen ist.

Weise die Structur des Rückenmarkes verwischt, wie man dies beim Erwachsenen beobachten kann. College Zappert hat mir auch mehrere, in dieser Hinsicht sehr instructive Präparate demonstrirt. Bisweilen lässt sich der Ausgangspunkt dieses Homogenisirungsprocesses auf die Gefässcanäle zu beiden Seiten der Commissur verfolgen; jedoch kann deren Umgebung auch vollkommen frei von Veränderungen sein.

Viel Beachtung haben im Laufe des letzten Decenniums jene Zellen und Zellgruppen gefunden, welche, in nächster Umgebung des Centralcanals gelegen, in der Regel als veränderte Ependymzellen betrachtet werden. Während die grosse Mehrzahl der Autoren annimmt, dass es sich um fötale Abnormitäten handelt, ist Brissaud der Ansicht, dass von diesen Zellen aus die Regeneration der Ependymzellen vor sich gehe. Die Zellhaufen und Zellen, von denen hier die Rede ist, finden sich keineswegs in jedem Rückenmarke. Sie schliessen sich bisweilen unmittelbar an die Ependymzellen des Centralcanals in Ketten und Reihen an und treten durch die auffallende Färbbarkeit der Kerne hervor;

sie verhalten sich in dieser Hinsicht ähnlich wie die Ependymzellen. Auch die längliche Form der Kerne stimmt mit der der Ependymzellen überein, während die Zellen in der Form oft nicht mehr übereinstimmen (cubische Form, während die Centralcanalepithelien häufiger cylindrisch sind); der Protoplasmaleib ist mitunter im Vergleiche zum Kerne auffallend schlecht entwickelt. Ob die Zellen in Fasern gleich vielen (allen?) Ependymzellen (auch noch in der postembryonalen Periode) auslaufen, ist nicht sichergestellt; ich glaube, mehrmals einen faserartigen Fortsatz der Zellen beobachtet zu haben, der sich im Fasergewirr verlor. Diese Zellen sind öfter in Doppelreihen angeordnet, welche vom Centralcanale aus peripherwärts ziehen, oder sind dicht gehäuft unweit des Centralcanales zu sehen; ihr Querschnitt gleicht dann öfter, wie Brissaud richtig betont, dem Schnitte durch ein drüsiges Organ. Nur die Art der Anordnung lässt ihre Abstammung mit grosser Wahrscheinlichkeit vermuthen, die einzelne Zelle lässt sich von den in der grauen Substanz so häufigen Gliazellen oft nicht unterscheiden, ob man nun die Weigert'sche Gliafärbung anwendet oder sich eines anderen Tinctionsverfahrens bedient. Wo die Zellen in Haufen beisammen liegen, ist die ihnen innewohnende Eigenschaft, sich in Reihen oder Kreisen zusammenzuschliessen, deutlich erkennbar.

Einigemale war mir bei sicher congenitalen Anomalien des Centralcanales (mässige Erweiterung) aufgefallen, wie reichlich bei Anwendung der gewöhnlichen Tinctionsmethoden Ependymfasern sichtbar wurden und auf eine wie weite Strecke sich die Fasern verfolgen liessen. Es handelte sich zweimal um Kinder in den ersten Lebensmonaten, der dritte Fall betraf das sonst vollkommen normale Rückenmark eines Erwachsenen. Da man sonst bei ganz normalem Centralcanale und normaler grauer Substanz bei Anwendung der gewöhnlichen Färbemethoden im besten Falle ganz vereinzelte Fasern von den Ependymzellen aus auf eine sehr kurze Strecke verfolgen kann, war das reichliche, fast büschelförmige Auftreten der feinen Ependymfasern, deren Zug manchmal bis auf das Drei- und Vierfache der Zellenlänge verfolgt werden konnte, sehr befremdend. Es dürfte die Annahme erlaubt sein, dass diese Ependymzellen den embryonalen näher stehen als die gewöhnlichen des ausgebildeten Markes, und man dürfte das reichliche Sichtbarwerden von Ependymfasern vielleicht mit zu den Entwicklungsanomalien rechnen. (Geringe Rückbildungsvorgänge an den Ependymfasern? Die Färbungen waren die nach Rosin, van Gieson und einfache Eosinfärbung.)

Was nun die Glia anbelangt, so bemerkt man sehr häufig bei nur etwas stärker ausgesprochenen Centralcanalanomalien eine Verdichtung derselben, soweit sich dies ohne Anwendung der Weigert'schen Gliafärbung beurtheilen lässt. So ist ein auch nur wenig erweiterter oder ein mit Divertikeln versehener Centralcanal zumeist von einem ziemlich dicken Gliaringe umgeben, welcher auch dann deutlich hervortritt, wenn sich der Centralcanal zwischen die Hinterstränge erstreckt. In letzterem Falle sind mir mehrmals die circuläre Anordnung der Fasern und die Armut an Gliakernen aufgefallen. Die kreisförmige Richtung der Fasern tritt deshalb so deutlich hervor, weil ein grosser Theil der um den Centralcanal gelagerten Gliafasern auf dem Rückenmarksquerschnitte

horizontal angeordnet ist. Diese Faserrichtung ist nach Weigert überhaupt dem Kindesalter eigenthümlich, während beim Erwachsenen die Zahl der Verticalfasern überwiegt; sie ist daher nur dann als pathologisch anzusprechen und im Sinne des Verbleibens auf einer früheren Entwicklungsstufe zu deuten, wenn sie sich deutlich ausgesprochen beim Erwachsenen vorfindet. Einen solchen Fall hat Brasch beschrieben (Fall der Hydromyelie), während ich in einigen Fällen von Hydromyelie beim Erwachsenen nur ein anscheinend wirres Fasergeflecht fand, in welchem die Gliafäden sich in den verschiedensten Richtungen durchschlangen.

Häufigkeit der Entwicklungsanomalien und der frühzeitig erworbenen Veränderungen des Rückenmarkes.

So interessant die eben geschilderten Anomalien sind, welche beim Neugeborenen oder im Rückenmarke von Kindern in den ersten Lebensjahren gefunden werden, erlangen sie doch erst eine grössere Bedeutung für die Frage der Genese von Syringomyelien, wenn sie keine vereinzelten und keine sehr seltenen Vorkommnisse darstellen. Es lässt sich nur dann eine Entscheidung über diesen Punkt treffen, wenn eine grössere Zahl von Rückenmarken auf diese Veränderungen hin untersucht worden ist. Seit einer Reihe von Jahren hat man im Laboratorium Professor Obersteiner's über Anregung desselben diesem Capitel besondere Aufmerksamkeit zugewendet und an dem reichhaltigen, zur Verarbeitung gelangenden Materiale auf Anomalien in der Gegend des Centralcanales gefahndet. Sie fanden sich, als man sie zu beachten begann, weitaus häufiger, als je vermuthet worden war, und sowohl in pathologischen als auch in sonst normalen Fällen. Auffallend oft gelangen die Anomalien im frühen Kindesalter zur Beobachtung, während sie beim Erwachsenen noch vorkommen, aber anscheinend viel seltener sind. Genauere Zahlenangaben kann ich nicht machen, jedoch kann ich wohl mit Bestimmtheit behaupten, dass sicherlich ein ganz erheblicher Percentsatz von Kinderrückenmarken solche Anomalien zeigt. So fand ich in den letzten zehn von mir durchmusterten Serien in drei Fällen Anomalien (allerdings war in einem Falle das Rückenmark pathologisch verändert). College Zappert, welcher aus Anlass anderer Studien mehrere Hundert kindlicher Rückenmarke eingehend durchstudirt hat, theilte mir auch mit, dass nach seinen Erfahrungen gewiss mehrere Percent der Rückenmarke Anomalien in der Gegend des Centralcanales aufweisen. Dass Centralcanalanomalien im frühen Kindesalter vorkommen, war wohl schon früher bekannt, überraschend wirkte aber doch die Erkenntnis von der ungeahnten Häufigkeit dieser Befunde in sonst nicht veränderten Medullae spinales, welche darthaten, dass in einer ganzen Reihe derselben Abweichungen von der Norm zu erwarten sind. Man hat durch die Kenntnis der absoluten Häufigkeit der angeborenen und früh erworbenen Anomalien in der Gegend des Centralcanals eine sicherere Basis für die entwicklungsgeschichtliche Hypothese der Syringomyelie gewonnen, als dies bisher der Fall war, da man nun mit bestimmten Factoren rechnen kann.

Anomalien des Rückenmarkes in Fällen von Syringomyelie mit Ausschluss der von der Erkrankung direct betroffenen Höhen.

Durchmustert man systematisch in jedem Falle von Syringomyelie Präparate von einem jeden Rückenmarkssegmente, so findet man ausserordentlich oft Veränderungen in den nicht eigentlich erkrankten Höhen, welche in Form, Aussehen und oft auch in Bezug auf die Höhenausdehnung mit jenen übereinstimmen, die man bei auch sonst normalem Rückenmarke beobachtet hat. So kommt es nicht so selten zu partiellen Ausweitungen des Centralcanales, eigenthümlichen Ausbuchtungen und Fältelungen der Wand, von eben beginnenden Veränderungen angedeutet bis zur ausgesprochenen Divertikelbildung. Die Erweiterungen des Canales sind bald kreisförmig oder haben Birnform, recht oft auch T-Form mit Entsendung einer median gelegenen Bucht gegen die Hinterstränge zu. In der Umgebung des Canals liegen stark tingirte Zellnester und Zellstränge, aus den Ependymzellen nahestehenden Elementen gebildet, oft auch in der Schliessungslinie; besonders oft besteht auch die schon früher erwähnte Spornbildung in ausgesprochener Weise. In meinen Präparaten fand ich zu wiederholtenmalen auf kurze Höhendistanzen sich erstreckende echte Verdoppelungen des Centralcanales.

Das von verschiedenen Autoren und auch von mir constatirte oftmalige Zusammenvorkommen von Anomalien in der Centralcanalgegend mit anderweitig (in anderer Höhe) localisirter Syringomyelie könnte auf verschiedene Weise erklärt werden. Da wir vordem betont haben, dass solche Anomalien recht oft vorkommen, könnte es sich um ein zufälliges Zusammentreffen beider Processe handeln. Eine andere Deutung wäre die, dass in solchen Fällen die Anomalien nicht congenitalen Ursprungs seien, sondern secundär im Anschlusse an die andere Spinalaffection zustande gekommen wären. Die eine wie die andere Hypothese reicht aber zur Erklärung nicht vollkommen aus. Eine zufällige Coincidenz beider Processe könnte angenommen werden, wenn die Centralcanalanomalien etwa gerade so oft in Fällen mit Syringomyelien wie im normalen Rückenmarke gefunden würden. Dies ist aber nicht der Fall. In meinen Beobachtungen habe ich Centralcanalanomalien reichlich in einem Drittel der Fälle gesehen, also viel häufiger, als man sie in der sonst normalen Medulla spinalis wahrnimmt. Auch die Annahme, dass der vorhandene Spinalprocess auf die Entstehung der Anomalien von Einfluss sein könnte, ist deshalb unwahrscheinlich, da ja in diesen Höhen der Spinalprocess nicht besteht und die Anomalie fernab von der Localisation der Syringomyelie, von derselben durch grosse Abschnitte normalen Rückenmarksgewebes getrennt, liegen kann. Es könnte eine solche Beeinflussung wohl in einzelnen Fällen supponirt werden, jedoch ist es nicht anzunehmen, dass sie so häufig stattfindet.

Wir müssen also diese gemachte Erfahrung vorläufig wie folgt formuliren: **Die Syringomyelie entwickelt sich auffallend oft in Rückenmarken, welche Träger von Entwicklungsanomalien sind.** Diese Constatirung ist, wie wir sehen werden, von grosser Bedeutung, aber sie beweist noch nicht, dass die Syringomyelie Entwicklungsanomalien ihre Entstehung verdankt; sie zeigt nur ein so häu-

figes Nebeneinander der Processe, dass bestimmte Beziehungen zwischen ihnen vermuthet werden können.

Ein weiteres wichtiges morphologisches Moment möge an dieser Stelle Erwähnung finden. Durchsucht man eine Zahl von Präparaten mit Anomalien des Centralcanales und des Ependyms, so trifft man öfters auf Fälle und Formen, welche eine genauere Classification nicht gestatten. Es ist z. B. der Centralcanal etwas weiter, von einer dicken Gliawand umgeben, die hintere Commissur spornartig ausgebuchtet. Handelt es sich in diesen Fällen noch um einfache Anomalien, welche in die physiologische Breite fallen, oder sind es schon initiale Syringomyelien? Oft lässt sich die Entscheidung nicht auf sichere objective Merkmale hin, sondern nur nach mehr subjectiven Momenten fällen. Dass diese Form der Rubricirung dem Ideale wissenschaftlicher Ansprüche nicht genügt, ist begreiflich. Andererseits gibt es bei zweifellosen Syringomyelien an deren cephalem oder caudalem Ende Formen und Localisationen der Hohlräume und Gliawucherungen, welche nur an einfache Anomalien des Centralcanales oder der Commissur denken lassen würden, wenn man nur Präparate aus diesen und nicht auch aus anderen Höhen des Rückenmarkes zu Gesicht bekommen würde; so kann man z. B. am caudalen Ende der Syringomyelie Birnform des Centralcanales nebst Auftreten zahlreicher, dem Ependym nahestehender Zellhaufen in dessen Umgebung beobachten.

Der äussere Aspectus der beiden Bildungen kann also vollkommen übereinstimmen, es finden sich bisweilen sowohl bei den congenitalen Anomalien der Commissur wie den initialen Syringomyelien die gleichen constituirenden Gewebselemente in derselben Anordnung wieder. Die Richtung der Mehrheit der Gliafasern kann die gleiche sein (so weit bisherige Erfahrungen vorliegen), das echte Bindegewebe die gleiche Rolle bei beiden Processen spielen, andere spinale Veränderungen (Degenerationen, Veränderungserscheinungen) können dabei vollkommen fehlen, kurz: Man kann alle Uebergangsformen und Zwischenstufen von der einfachen, kaum angedeuteten Anomalie des Centralcanales oder der grauen Substanz an bis zur ausgesprochenen initialen Syringomyelie beobachten, ohne eine genaue Grenze feststellen zu können, wo die Syringomyelie beginnt und die Anomalie aufhört.

Auch diese morphologische Thatsache spricht gleich der früheren für die wesentliche Bedeutung, welche wahrscheinlicherweise angeborene Verhältnisse für die Genese der Syringomyelie besitzen. Es wäre aber ein Fehler, wenn man nur aus der rein äusserlichen Uebereinstimmung der Formen ohne Berücksichtigung der anderen Eigenschaften auf die Identität der Processe schliessen würde.

Es müssen stets noch gewisse Eigenschaften mit in Betracht gezogen werden, wie der Modus der Entwicklung, die Neigung zur Progression bei der Syringomyelie, d. h. sowohl Neigung zur Glianeubildung als auch zum Zerfalle des neugebildeten Gewebes.

Wir haben bisher bei der Erörterung entwicklungsgeschichtlicher Anomalien initiale Fälle von Syringomyelie ins Auge gefasst. Wie steht es in dieser Hinsicht mit den vollentwickelten Formen? Ergibt das Studium derselben vielleicht weitere Anhalts-

punkte dafür, die genetischen Vorgänge dieser Krankheit in sehr frühe Lebensperioden zu verlegen?

Bevor wir uns aber mit diesem Punkte beschäftigen, müssen wir uns darüber klar werden, ob aus rein anatomischen Gründen Hydromyelie und Syringomyelie zu trennen oder als enge zusammengehörig gemeinsam zu betrachten sind. Eine reine, uncomplicirte, congenitale Hydromyelie präsentirt sich häufig so ganz anders als eine ausgebildete Syringomyelie mit Glia- und Bindegewebswucherungen, schweren Gefässveränderungen und Zerfallsprocessen, dass eine Trennung dieser beiden Formen der Höhlenbildung stets wieder versucht wurde.

Chiari will in einer älteren Arbeit nach kritischer Besprechung des damals vorhandenen Materiales eine Eintheilung der spinalen Höhlenbildungen in Hydro- und Syringomyelie durchführen. Die Mehrzahl der langgestreckten Cavitäten des Rückenmarkes seien aus dem Centralcanale hervorgegangene Hohlenbildungen; alle diese Fälle seien als Hydromyelie zu bezeichnen, gleichgiltig ob es sich um eine Dilatation durch Entwicklungsstörung oder Abspaltung oder einfache Dilatation ohne diese Antecedentien handle. Der Ausdruck Syringomyelie wäre für jene Fälle langgestreckter Höhlenbildungen des Rückenmarkes zu verwenden, welche sicher nicht mit dem Centralcanale in irgend einer Weise zusammenhängen. Dabei hat die Gliawucherung nach Chiari gewiss in verschiedenen Fällen verschiedene Bedeutung (bisweilen Geschwulst, manchmal Entzündung, manchmal einfache Hypertrophie). Chiari erkennt keine einheitliche anatomische Aetiologie der Syringomyelie an.

Redlich schied (ebenfalls in einer älteren Arbeit) die Fälle von Höhlenbildung im Rückenmarke scharf in Syringomyelie (Höhlen ohne Verbindung mit dem Centralcanale) und in Hydromyelie. Schon in dieser Publication wie in einem späteren Vortrage hob er die nicht einheitliche anatomische Genese der Syringomyelie hervor. Die Hydromyelie kann nach Redlich eine angeborene oder erworbene sein. Beide Formen der Höhlenbildung können neben einander vorkommen.

In einer späteren Bearbeitung der Rückenmarkskrankheiten sprechen sich Obersteiner und Redlich ebenfalls dahin aus, dass die anatomische Aetiologie nicht einheitlich sei. Hydromyelie und eigentliche Syringomyelie sind durch Uebergangsformen verbunden. Die Hydromyelie kann angeboren oder erworben sein. Die Syringomyelie kann ihre Entstehung angeborenen Verhältnissen (Weiterentwicklung einer Hydromyelie, angeborene übermässige Entwicklung der Glia) verdanken oder sie kann erworben sein. Dann kann sie durch Zerfall einer primären Gliose entstehen oder es kann auch primär durch vorläufig noch unbekannte Momente (Gefässveränderungen?) ein Zerfall des Gewebes auftreten. Auch ist die Entstehung einer Syringomyelie aus Blutungen in die Rückenmarkssubstanz anzunehmen. Weiter können Höhlenbildungen in echten Tumoren zustande kommen.

Schaffer und Preisz sind der Ansicht, dass es Fälle von reiner Hydromyelie und Syringomyelie gebe und solche mit Combination beider Formen. Die Hydromyelie kann auf verschiedene Weise zustande kommen: 1. Durch Stauung, bedingt durch Herzfehler oder Tumoren in der hinteren Schädelgrube. 2. Erscheint sie als der Ueberrest eines im fötalen Leben grossen Centralcanales. Endlich stellen Schaffer und Preisz noch eine dritte Form auf, bei welcher die Circumferenz des Centralcanales durch Zerfall der periependymären Substanz sich vergrössert. Einige subepitheliale und periependymäre Stellen gehen infolge eines chronisch entzündlichen Processes zugrunde. Um die Ausdehnung des abgestorbenen und später resorbirten Bezirkes vergrössert sich der Centralcanal, indem das Epithel sich auf dem erweiterten, nackten Rande der Höhle fortpflanzt. Es kann also die Hydromyelie nach diesen Autoren angeboren oder erworben sein.

Philippe und Oberthür halten die Hydromyelie für eine Specialaffection, ganz unabhängig von der Syringomyelie; die Hämatomyelie kann von cicatrieller Sklerose, aber nie von syringomyelischer Gliose gefolgt sein. Myelitis, Tabes, die senile Involution können Veränderungen des Centralcanales und seiner Umgebung herbeiführen, die aber nach Philippe-Oberthür nichts mit der Syringomyelie gemein haben. Die Syringomyelie selbst kann sich erstens als „Forme cavitaire" präsentiren. Dieselbe kann oft schon durch ihre Lage, ihre Grössenverhältnisse und ihre deutliche Wandbildung

makroskopisch diagnosticirt werden. Die histologische Diagnose stützt sich auf die gleichen Momente, auf das Vorhandensein der nodulären oder diffusen Gliose mit ihrer speciellen Entwicklung, ihrer typischen Degeneration, auf das Vorhandensein von Gefässläsionen, von Veränderungen des Centralcanales und des Ependyms. Als zweite Hauptform der Syringomyelie ist nach diesen Autoren die „Forme pachyméningitique" zu betrachten, bei welcher meningeale Veränderungen der Markerkrankung coordinirte Alterationen darstellen.

Preobrajenski hingegen vertritt in einer vor kurzem erschienenen Mittheilung die Ansicht, dass die gliomatöse Syringomyelie durch Wucherung des Ependyms auf entzündlicher Basis entstehe und zum Verschlusse des Centralcanales oder zur Bildung von Divertikeln führen könne; Preobrajenski ist also nicht für eine scharfe Trennung von Syringomyelie und Hydromyelie.

Das genauere Studium zahlreicher Fälle hat aber gelehrt, dass Uebergangsformen von der Hydromyelie zur Syringomyelie ungemein häufig sind und sich diejenigen Eigenschaften, welche als charakteristisch für die eine Affection angesprochen wurden, oft auch bei der anderen finden können. Für die Hydromyelie galt als charakteristisch die völlige Auskleidung der Höhle mit Ependym, während die Syringomyeliewand dasselbe nur ausnahmsweise und in ganz kleiner Ausdehnung durch zufällige Vereinigung der Höhle mit dem Centralcanale erhalten sollte. Umgekehrt sollten die geschwulstähnlichen Gliawucherungen, die Zerfallsprocesse im Gewebe, die Gefässveränderungen, die Verziehungserscheinungen etc. nur der Syringomyelie eigenthümlich sein. Dass dem nicht so ist, hat die Schilderung dieser Verhältnisse im Abschnitte „Uebergangsformen zwischen reiner Hydromyelie und Syringomyelia gliosa" dargethan. Im anatomisch descriptiven Sinne ist eine strenge Sonderung der Formen undurchführbar, da sowohl die mit Gliawucherung einhergehenden als auch die mit vollständiger Ependymauskleidung versehenen Hohlräume eine anatomische Reihe bilden, an deren einem Ende die vollständig mit Epithel ausgekleidete Hydromyelie, an dem anderen die nur von Glia und Bindegewebe umgebene Syringomyelia gliosa steht. Wenn ich daher constant von Syringomyelie gesprochen habe, so habe ich die eben ausgesprochene Anschauung anticipirt; ich bin mir aber wohl bewusst, dass auch die derzeit bestehende Unmöglichkeit, Hydromyelie und Syringomyelia gliosa nach den rein anatomischen Befunden strenge zu sondern, noch nicht die Identität der beiden Formen bedeutet, da die Uebereinstimmung einer Reihe von Merkmalen eine rein äusserliche sein könnte. Erst der Nachweis sehr naher genetischer Beziehungen könnte in der Frage der Zusammengehörigkeit die Entscheidung bringen.

In dieser Hinsicht ist eine Reihe von Befunden von grossem Belange, welche in Fällen von Syringomyelia gliosa und centraler Gliose in der Höhe der schweren Spinalveränderungen erhoben wurden. Es sind dies der Nachweis von Anomalien des Centralcanales, welche die embryonalen Verhältnisse imitiren (spaltförmiger dorsaler medianer Fortsatz, in die Basis der Vorderhörner sich erstreckende Fortsetzung, also dreieckige Form), dann weiter das Auftreten von Hohlräumen, welche scharf begrenzt sind, deren Wand von Centralcanalepithel oder einem Gliasaume gebildet ist und welche die absonderlichsten Stellen des Querschnittes einnehmen können, ohne die sonstige Configuration des Rückenmarkes zu stören und ohne Degenerationen in der Umgebung oder in weiterer

Entfernung hervorzurufen. Der Ursprung dieser Veränderungen kann wohl nur auf frühe Lebensperioden bezogen werden, wobei es aber fraglich bleibt, ob sie vor oder nach der Geburt entstanden sind. Ich rechne weiter zu diesen Befunden das Auftreten von sehr langgestreckten Divertikelbildungen, welche sich ohne auffällige Gliawucherung in der Umgebung, ohne Formveränderungen und Verdrängungserscheinungen der grauen Substanz weit in die weisse Substanz der Vorder- oder Hinterstränge erstrecken können. Es gehört ferner hieher das Auftreten eigenthümlicher knäuelartiger Verschlingungen von Nervenfasern an Stellen, welche keine Quetschung aufweisen, Befunde, welche wir an anderer Stelle erwähnt haben.

Es sind dann die beim Neugeborenen ohne Epithelbelag gefundenen Höhlenbildungen zum Vergleiche heranzuziehen, welche bisweilen von einem grossen und mächtigen Gliaringe umgeben sind und sich im anatomischen Bilde wie die Syringomyelie beim Erwachsenen präsentiren können (Leyden). — Eine ähnliche Bedeutung wie den Knäuelbildungen der Nerven kommt der von Gerlach gefundenen Teratombildung im Rückenmarke in einem Falle von Syringomyelie zu.

Die Aufzählung dieser Befunde lehrt zweierlei: 1. Können congenitale Hohlräume anatomisch das gleiche Bild zeigen wie die Syringomyelie der Erwachsenen. 2. Entwicklungsanomalien finden sich auffallend oft im Bereiche der Syringomyelie.

Ich bin selbstverständlich weit davon entfernt, aus dem ersten Punkte, wie dies Leyden gethan hat, den congenitalen Ursprung der Syringomyelie (d. h. ihr Vorhandensein zur Zeit der Geburt) erschliessen zu wollen, ich bin im Gegentheile von der zumeist extrauterinen Entwicklung der Syringomyelie überzeugt; andererseits ist es auch noch nicht erwiesen, dass gerade diese Formen progredient sind, jedoch verdient der zweite Punkt wohl volle Aufmerksamkeit, da es sich kaum um ein stets wiederholtes zufälliges Zusammentreffen beider Processe handeln kann.

Eine zwingende Beweiskraft kommt keinem einzigen der aufgezählten Befunde und Argumente zu, in ihrer Gesammtheit aber machen sie die Annahme sehr wahrscheinlich, dass für eine grössere Zahl von Fällen (von Syringomyelia gliosa und centraler primärer Gliose) eine congenitale oder sehr früh erworbene Veranlagung zur späteren Entwicklung der Krankheit erforderlich sei.

Nun verlassen wir auf kurze Zeit das noch lange nicht vollendete Gebäude der gesicherten und gesichteten Befunde und Thatsachen und begeben uns auf den schwankenden Boden der Hypothese, um für die noch vielfach unklaren Beziehungen und anatomischen Ergebnisse eine Erklärung zu finden.

Nicht immer dürfte sich der Vorgang der Anlage des Medullarrohres beim Menschen in vollkommen gleicher Weise abspielen. Die Bildung der Medullarrinne, die Einstülpung des ektodermalen Keimblattes mögen öfters kleine, sich bisher der mikroskopischen Beobachtung in der Regel entziehende Varietäten und Unregelmässigkeiten aufweisen. So könnte vielleicht die Medullarrinne verschiedene Tiefe und Breite erhalten, die

zelligen Elemente der Wand könnten in der späteren Entwicklung eine andere Rolle spielen wie beim normalen Embryo, und anderes mehr. Diese geringen Unregelmässigkeiten der Anlage rufen bei dem raschen Entwicklungsgange des Individuums erhebliche Störungen im Wachsthum, respective veränderte Richtung des letzteren in etwas späteren Perioden des Embryonallebens hervor. Der Verschluss des Centralcanales erfährt bei der bedeutenden Längenausdehnung der Medullarrinne an einzelnen Punkten eine Verzögerung (A. Pick) oder er erfolgt nicht in der gewöhnlichen typischen, regelmässigen Weise; die Anlagerung der übrigen weissen und grauen Substanz an den Centralcanal vollzieht sich in anderer Weise wie sonst. Die Zellen der Wand des Centralcanales proliferiren üppig, sie erfahren aber nicht die gewöhnliche Umgestaltung und rücken nur in geringerer Zahl in die Tiefe als unter normalen Verhältnissen, so dass die Oberfläche des Canales wächst und der Wandbelag für das Lumen zu gross wird; letzteres buchtet sich zwischen die bereits angelegten Stränge und Zellgruppen nach dem Orte des geringeren Widerstandes aus. Oder aber es wird im Gegentheile durch das Wachsthum der übrigen Rückenmarksabschnitte die Wand des abnorm weiten Centralcanales eingebuchtet. In beiden Fällen besitzt dann der Centralcanal Ausläufer, Divertikel, welche sich beim Erwachsenen um so weiter in die Rückenmarkssubstanz erstrecken werden, in einem je früheren Stadium die Entwicklung der Ausbauchungen erfolgte. Die Ependymzellen selbst wie die aus ihnen entstehenden Vorläufer der Gliazellen verharren weitaus länger bei ihren embryonalen Eigenschaften als beim normalen Menschen. Sie differiren zum Theile nur wenig in ihrem Aussehen; die Ependymzellen verlieren erst später ihren langen Fortsatz und sind noch lange Zeit hindurch vermehrungsfähig, so dass auch noch im postembryonalen Zustande die Zahl der Wandzellen so gross wird, dass eine Faltung entstehen kann. Die Gliazellen und das ganze Gliagewebe bewahren einen mehr embryonalen Typus mit innigeren Beziehungen zum Ependym, von welchem die Gliazellen ja direct oder indirect stammen. Die Existenz solcher Zellen von embryonalem Charakter wird von vielen Autoren, unter anderen von Lenhossek, Hoffmann, bei der Syringomyelie supponirt. Dieser embryonale Charakter kann in zweierlei Weise hervortreten: Gelangt eine Gliazelle an eine innere Oberfläche, so kann sie in den Jugendzustand zurückkehren und mit anderen ebenfalls sich zurückbildenden Zellen einen geschlossenen ependymumkränzten Canal bilden. Die Zellen sind zweitens sehr vermehrungsfähig und geeignet, in kurzer Zeit neue Zellen zu produciren, und können unter Umständen auch noch im postembryonalen Rückenmarke Fasern in grösserer Menge erzeugen. Der Fehler der Anlage dieser Zellen besteht darin, dass ihnen die Fähigkeit zukommt, Wachsthumsexcesse einzugehen, dass aber die von ihnen gebildeten Zellen und Fasern wenig widerstandsfähig sind und schon auf geringe Ernährungsstörungen oder äussere Einflüsse hin zugrunde gehen.

Diese Eigenschaft ist wohl der Zelle eigen, schlummert aber sozusagen in ihr und wird durch die gewöhnlichen Lebensvorgänge nicht wachgerufen. Erst ungewöhnliche Reize, wie Trauma, Compression, Infection oder Intoxication lösen sie vielleicht durch Umlagerung der Molecüle in der Zelle aus. Während die gewöhnliche, nicht derart

„veranlagte" Gliazelle zu Wucherungsvorgängen überall dort angeregt wird, wo Nervengewebe zugrunde geht, dabei aber in Bezug auf Bildung des Gliafasernetzes ein gewisses Maass eingehalten, haltbares Gewebe producirt wird, die Fasern anscheinend in der Richtung der zugrunde gegangenen Nervenfasern sich anordnen, ist die Gliawucherung hier oft ohne vorausgehenden Nervenzerfall eine excessive, das von den Zellen oft massenhaft producirte Gewebe nicht haltbar, die Fasern sind dicht und anscheinend regellos durchflochten, leicht aufquellend. Möglicherweise hängen die Ausläufer dieser Zellen mit letzteren noch so innig zusammen und sind so wenig vom Zellleib differenzirt, dass ein Zugrundegehen von Ausläufern auf das ganze Zellindividuum einen deletären Einfluss übt. Auf diese Weise könnte man sich die höchst eigenartige Erscheinung erklären, dass eine dichte, geschwulstartige Gliawucherung um ein Gefäss herum geradezu schwindet und im unmittelbaren Anschlusse an dieses Ereignis das ganze umliegende Gliaflechtwerk weitmaschiger und oft auch kernärmer wird; es sind dann alle Gliaelemente in Wegfall gekommen, welche in directer und indirecter Weise zu diesem Gefässe in Beziehung gestanden sind. Diese Anschauung hat allerdings bisher keine bekannten unterstützenden Momente, und es könnte auch der Einwand erhoben werden, dass die anscheinende Rareficirung Auseinanderdrängung des Gewebes durch Flüssigkeitansammlung in den Gewebsmaschen sei, jedoch fehlt der histologische Nachweis dieser Ansammlung von eiweissreicher Flüssigkeit.

Die eben erwähnten Eigenschaften der Gliazellen und -Fasern sind so abweichend von dem gewöhnlichen Verhalten der Neuroglia, dass man wohl in dem Zurückgehen auf angeborene Eigenschaften noch die beste Erklärung finden dürfte.

In erhöhtem Maasse kommen diese Eigenschaften den Gliazellen zu, welche seitlich und dorsal vom Centralcanale liegen, weil in der Anlage und Entwicklung der ventralen Ependymschicht sich am wenigsten Unregelmässigkeiten, in der dorsalen wegen der längeren Dauer der Entwicklung und der wesentlich complicirteren Verhältnisse bis zum Schlusse des Centralcanales hingegen die meisten Anomalien vorfinden. Jedenfalls dürfte nur immer ein Theil der gesammten Glia- und Ependymzellen in der postembryonalen Periode die eben geschilderten Eigenschaften besitzen.

Die prädisponirenden Bedingungen für die Entwicklung einer Gliawucherung mit consecutiven Zerfallsprocessen im Rückenmarke suche ich also für die Mehrheit der Fälle in Anomalien bei der Anlage der Medullarrinne mit Beibehaltung gewisser Eigenschaften der Ependymgliazellengruppe von der Embryonalperiode her sowie in der Fähigkeit dieser genetisch zusammengehörenden Zellen, unter Umständen innerhalb ihrer Reihe Transformationen einzugehen.

Die weiteren Vorgänge bei der Entstehung einer centralen Gliose oder Syringomyelia gliosa denke ich mir etwa folgendermassen: Irgend ein äusserer Reiz wirkt auf das „praedisponirte" Rückenmark in erheblicherem Maasse ein. Die centralen Abschnitte werden in der Regel schwerer betroffen werden, da in ihnen die Circulationsverhältnisse

ungünstiger sind (bekannte Verhältnisse bei Embolien, traumatischen Einflüssen, Compression etc.). Der äussere Einfluss ist nicht so bedeutend, um einen Zerfall der centralen Partien des Rückenmarkes herbeizuführen, aber er erweckt die in den Ependym- und Gliazellen schlummernden, aus der Embryonalperiode her überkommenen Eigenschaften. Die

Fig. 86.



Halbschematische Darstellung der Bindegewebswucherung in einem Falle von Syringomyelie. Die dick ausgezogenen Striche entsprechen Zügen von Bindegewebe. Man sieht, dass fast der ganze Hohlraum von Bindegewebe ausgekleidet ist.

Ependymzellen des Rückenmarkes, welches seine abnorme Veranlagung durch Anomalien des Centralcanales und der grauen sowie der benachbarten weissen Substanz verräth, proliferiren, rufen zum Theil eine Verengung des Centralcanales hervor oder rücken in die Tiefe, wobei sie ihre Gestalt etwas ändern. Die Gliazellen produciren reichlich Gliafasern,*) aber auch neue Zellen, wobei sie vielleicht von den in die Tiefe gerückten Ependymzellen unterstützt werden. Zu gleicher Zeit beginnt auch das die Gefässe begleitende Bindegewebe, welches in diesen Rückenmarken auch reichlicher als in der Norm vorhanden ist (cf. Fig. 86), zu luxuriren und documentirt seine der Gliawucherung parallel verlaufende Vermehrung oft schon vom Eintritte in das Rückenmark ab. Diese oft in frühen Stadien des Krankheitsprocesses beginnende Bindegewebsproliferation ist von weitgehender Bedeutung, denn sie weist der Gliavermehrung neue Wege, auf welchen letztere rasch fortschreitet. Nicht in jedem Falle tritt die Bindegewebsvermehrung stark hervor, bisweilen beherrscht sie aber nahezu das histologische Bild (cf. Fig. 87). Vielfach wuchert die Glia zungenförmig, den Gefässen mit ihrer bindegewebigen Hülle folgend, von der centralen massigen Gliose aus in die weisse und graue

Fig. 87.

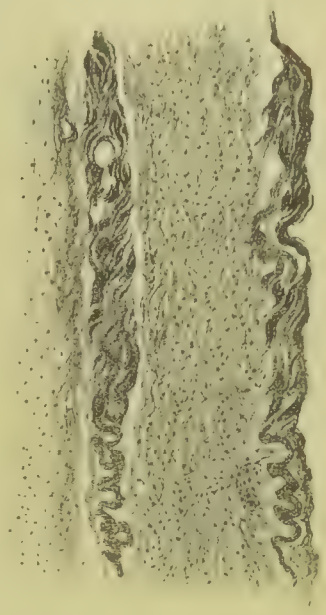


Tabes mit Syringomyelie. Nahezu um den ganzen Hohlraum ist reichliches Bindegewebe angehäuft. Dasselbe bildet an manchen Stellen die directe Begrenzung des Hohlraumes, an anderen ist es in Papillenform angeordnet und noch durch eine Glialage vom Hohlraume getrennt.

*) Eine Differenzirung vom Zellleibe wie in dem späteren Alter (Weigert kann nicht angenommen werden, sonst könnte die plötzliche Herkunft zahlreicher Fasern nicht erklärt werden.)

Substanz hinein. Nicht selten sieht man einen schmalen Gliastreif, den Gefässen im Hinterhorne parallel verlaufend und dicht an deren bindegewebige Hülle anschliessend, bis zur Peripherie ziehen und daselbst in den gliösen peripheren Saum des Rückenmarkes übergehen. Oefters habe ich eine Anordnung der Gliawucherung gesehen, welche vollkommen der Ausbreitung eines verzweigten Gefässes entsprach. Das Gefäss ist dabei oft verdickt, bisweilen nur in der Adventitia, oft aber auch in allen drei Schichten, der Querschnitt des Lumens dabei erheblich reducirt; auch Thrombosirung und complete Obliteration des Gefässes sind, wie im anatomischen Theile auseinandergesetzt wurde, nicht selten. Bei uncomplicirten Fällen fehlt kleinzellige Infiltration der Gefässwand oder deren Umgebung vollkommen.

Fig. 88.



Schnitt aus der Wand einer Höhle, an welchem der Antheil erkannt werden kann, welchen das Bindegewebe an der Wandbildung nimmt. Die dem Hohlraume zugekehrte Fläche ist von welligem (dunkel gezeichnetem) Bindegewebe eingenommen, dann folgt eine Glia- und dann wieder eine Bindegewebschichte. Letztere stammt gleich der innersten Schichte, wie der Verlauf von Serienschnitten zeigt, von dem in Begleitung von Blutgefässen ziehenden Bindegewebe.

Hat sich die Gliawucherung über einen grösseren Theil des Querschnittes und einigermassen in der Längsrichtung ausgedehnt, so entwickeln sich in ihr Hohlräume, welche mitunter fast den ganzen Platz occupiren, den vordem die Gliose eingenommen hat. Es ist aus der primären centralen Gliose eine Syringomyelie entstanden. Es ist nun naheliegend, bei den früher angedeuteten räumlichen Verhältnissen der Glia zu den Gefässen anzunehmen, dass bei verengtem Lumen oder bei Obliterationen derselben die Glia infolge fehlenden Nährmaterials zugrunde gehe und Hohlräume an deren Stelle entstehen. Diese auch von mir früher vertretene Ansicht schien eine besondere Stütze an anatomischen Befunden zu haben, bei welchen mit Sicherheit die ersten Zeichen einer Spaltbildung um solche veränderte Gefässe herum nachgewiesen werden konnten. In weiterer Verfolgung dieser Verhältnisse musste ich aber meine Anschauung modificiren. Die Bildung von Hohlräumen erfolgt allerdings besonders oft um die Gefässe herum, aber es hängt dies nicht immer mit dem Umstande zusammen, dass das Lumen des Gefässes verengt ist. Zu wiederholtenmalen habe ich die ganz gleiche Lichtung der Glia um gut durchgängige und unveränderte Gefässe wie um veränderte gesehen. Ueber die näheren Vorgänge habe ich mich auch im anatomischen Theile geäussert, hier sei wiederholt, dass es sich entweder um Homogenisirung des Gewebes oder Rarefaction der Glia oder rapides Zugrundegehen des Gewebes nekrotischer Natur handelt. Das Bindegewebe um die Gefässe herum aber bleibt erhalten und das ist für die Wandbildung des Hohlraumes von grossem Be-

lange, denn es bildet, vielfach bis zur zerfallenden Wand zurückweichend, die schützende innerste Schichte des den Hohlraum begrenzenden Gewebes (cf. Fig. 88).

Meine Auffassung von der Entstehung der Syringomyelia gliosa und der primären centralen Gliose stimmt also in mehreren wesentlichen Punkten mit der Hoffmann's überein, unterscheidet sich aber von ihr in anderen Momenten in nicht unerheblicher Weise.

Die eben entwickelte Auffassung erklärt noch nicht in ausreichender Weise, warum die frühzeitig erworbene Entwicklungsanomalie nach jahre- oder jahrzehntelanger Pause progressiv wird und nun erst ohne erkennbare äussere Veranlassung die schweren anatomischen und klinischen Erscheinungen in Scene treten. Einen wichtigen Anhaltspunkt für die Erklärung bietet vielleicht das Alter, in welchem die Syringomyelie die ersten Erscheinungen hervorruft. Es ist dies das jugendliche Alter, vor allem die Zeit der Pubertät. Der ganze menschliche Organismus geht um diese Zeit die eingreifendsten Umwälzungen ein, welche nicht ohne Einfluss auf das Centralnervensystem bleiben können. Dem Wachsthum des ganzen Körpers geht (aber nur in gewissem Sinne) parallel das Längen- und Breitenwachsthum des Rückenmarkes und damit eine sehr reichliche Ernährung desselben. Diese, sowie der Umstand, dass mit dem Anwachsen der nervösen Elemente auch eine Zunahme der gliösen erforderlich wird, rufen eine Neuproduction von Glia hervor, welche aber nicht Halt macht, wenn die physiologischen Bedürfnisse befriedigt sind, sondern noch weit über dieselben hinausgeht.

Die gleiche Rolle wie das Wachsthum des Körpers kann eine Gelegenheitsursache für die Entstehung der Syringomyelia gliosa spielen. Die in den letzten Jahren viel discutirte Frage gieng nun dahin, ob ein solches zufälliges causales Moment eine Gliawucherung vom Charakter der primären centralen Gliose erzeugen könne oder ob es hiezu noch weiterer specieller Bedingungen bedürfe.

Wir haben schon im klinischen Theile der Anschauungen gedacht, welche in traumatischen Veränderungen des Rückenmarkes die veranlassende Ursache zur Entwicklung von Gliawucherungen vom Charakter der primären centralen Gliose suchen. Dass acuter Zerfall der Rückenmarkssubstanz nach Trauma zumeist nicht zur Syringomyeliebildung führt, sondern in der Regel die Entstehung einer stationären Cyste zur Folge hat, wurde dort bereits mitgetheilt. Man müsste nun glauben, dass so schwere Traumen häufiger eine abnorme progressive Gliaproliferation erzeugen müssten, wenn sie die Veranlassung zu progressiven Höhlenbildungen abgeben sollen. Nach Kienböck's Zusammenstellungen haben aber nur wenige Percente acuter traumatischer Rückenmarksaffectionen zum Bilde einer fortschreitenden geschwulstartigen Gliose (Syringomyelie) geführt, etwa percentuell gerade so viele, als sich Entwicklungsanomalien am Rückenmarke gesunder Individuen finden. Warum proliferiren die mächtige Glianarbe und Gliawand nicht häufiger geschwulstartig? Liegt es da nicht nahe anzunehmen, dass dann der Process progressiv wird, wenn vom acuten traumatischen Zerfalle ein „zur Syringomyelie prädisponirtes" Rückenmark getroffen wird?

Betrifft der traumatische Insult das Rückenmark eines Neugeborenen (Fälle von Schultze, Zappert, Redlich, eigene Fälle), so könnte man immerhin zugeben, dass in diesem Lebensalter entstandene Veränderungen angeborenen Anomalien gleichzusetzen sind, da das jugendliche Gewebe auf solche äussere Einflüsse vielleicht in ganz anderer Weise reagiren kann als das erwachsene.

Anders liegt der Sachverhalt in jenen Fällen, in welchen die klinischen Erscheinungen der Gliaproliferation erst einige Zeit nach dem Trauma sich in progressiver Weise entwickelt haben. Es ist zwar der früher erhobene Einwurf sehr gewichtig, dass weitaus schwerere Folgezustände von Traumen von keiner geschwulstartigen Gliawucherung gefolgt sein müssen, wenn nicht besondere congenitale Verhältnisse vorliegen; in diesen Fällen sind aber die einzelnen Factoren viel schwerer abzuwägen und es ist mit Rücksicht auf die Befunde, welche am Gehirne erhoben wurden, wenigstens die Möglichkeit zuzugeben, dass die Gliawucherung auch ohne besondere congenitale Veranlagung erworben sein könne. **Besonders leicht dürfte aber bei congenitalen Anomalien des Rückenmarkes ein Trauma ohne unmittelbare Folgezustände späterhin Syringomyelie hervorrufen.**

Auch bei der Erörterung anderer Ursachen der gliösen Syringomyelie wird in Hinkunft in vielen Fällen kaum der Einwand zu vermeiden sein, dass es sich um prädisponirte Medullae spinales gehandelt hat. Bei der nun nachgewiesenen Häufigkeit der Entwicklungsanomalien des Rückenmarkes einerseits, andererseits bei der relativ seltenen Entwicklung einer centralen primären Gliose nach irgend einer anderen Schädlichkeit wird die Auffassung nur selten entkräftet werden können, dass congenitale Verhältnisse begünstigend eingewirkt hätten.

Immerhin bleibt dann diesen anderen Factoren noch eine sehr wichtige Rolle eingeräumt. Sie sind, wenn nicht die eigentliche Veranlassung, so doch die Gelegenheitsursachen, welche die Krankheit eigentlich ausgelöst haben und ohne welche es vielleicht immer nur bei der Prädisposition geblieben wäre, ohne dass sich ein krankhafter Spinal**process daraus entwickelt hätte.**

Dies gilt vorerst für die traumatische und nicht traumatische Hämatomyelie, von welcher namentlich Minor für einzelne Fälle den causalen Zusammenhang mit Syringomyelie verficht. Es ist zweifellos richtig, dass die Hämatomyelien sich in sonst normalen Rückenmarken entwickeln können und oft ungemein langgestreckt sind („Röhrenblutungen" nach Levier) und gerade jene Stellen im Rückenmarke mit Vorliebe occupiren, welche von der Syringomyelia gliosa getroffen werden. Es ist auch richtig, dass an Stelle des destruirten Nervengewebes öfters nach Resorption der zerfallenen Massen ein Hohlraum mit Gliawandungen tritt, es fehlt aber bisher der Nachweis der klinischen wie anatomischen Progression in Fällen mit sonst normal entwickeltem Centralnervensysteme, wenigstens beim Erwachsenen. Anders dürften die Verhältnisse in jenen Fällen liegen, in welchen im frühesten Kindesalter umfangreichere Blutungen in das Rückenmark erfolgten. Für diese Gruppe hat F. Schultze, der Entdecker dieser Veränderungen im Rückenmarke der Neugeborenen, wahrscheinlich gemacht, dass im späteren Alter nach einem Latenzstadium

durch irgendwelche unbekannte Einflüsse eine Syringomyelie entstehen könne.

Das Vorhandensein wie das Fehlen von Blutfarbstoff in der Wand ist für die Frage nicht entscheidend, da bei Vorhandensein desselben er ebenso wohl von späteren Blutungen herstammen kann, wie er nach Jahren oder Jahrzehnten verschwunden sein kann (F. Schultze).

Eine Theorie, welche von vornherein nur für eine gewisse Gruppe von Fällen berechnet war und sehr grossen Widerspruch hervorgerufen hat, ist die Stauungshypothese von Langhans. Derselbe fand mehrmals im Cervicaltheile des Rückenmarkes eine Syringomyelie bei raumbeengenden Tumoren der hinteren Schädelgrube. Langhans behauptet nun, dass alle Erscheinungen sich sehr gut erklären lassen, wenn man annimmt, dass das Blut der oberen Theile des Rückenmarkes zu jenen Blutleitern abfliesse, welche sich auf dem Os basilare befinden. Dann würde eine Höhle durch Divertikelbildung aus dem Centralcanal entstehen (einen Zusammenhang mit dem Centralcanale konnte er in allen seinen Fällen nachweisen). Das Divertikel erstrecke sich hinter dem Centralcanale, weil daselbst der geringste Widerstand herrsche. Die Höhlenbildung kommt nach Langhans durch Ablagerung einer homogenen, gallertähnlichen Masse zwischen die vorhandenen Elemente zustande; letztere werden auseinandergedrängt und gehen zugrunde. Es handelt sich um einen höheren Grad und eine besondere Form des Oedems; die „homogene Gallerte" ist nur eine eigenthümliche Modification des Stauungstranssudates. Als Hauptgrund für die Stauungshypothese führt Langhans an: die Gestalt der Divertikel, welche nur am oberen Ende in den Centralcanal einmünden, das Vorhandensein von Oedem und von Spalten, welche nur einen höheren Grad von Oedem darstellen.

Diese Theorie hat, wie früher erwähnt, nur wenig Beifall gefunden, und erst längere Zeit später hat ein anderer Autor, Kronthal, sich für dieselbe eingesetzt. Kronthal nimmt auf Grund von ihm untersuchter Fälle und von Thierexperimenten an:

„Ein Tumor im knöchernen Canal der Wirbelsäule bewirkt Stauung im Rückenmarke. Eine Folge derselben ist Erweiterung des Centralcanales, eine weitere Folge derselben und der durch sie veranlassten schlechteren Ernährung ist Wucherung der Glia. Die Wucherung ist eine diffuse und gehäufte. Ist letztere bis zu einer bestimmten Grösse gediehen, so muss sie zerfallen, da sie central nicht mehr ernährt werden kann." Kronthal unterscheidet drei Arten von Syringomyelie: Syringomyelia simplex (der erweiterte Centralcanal), Syringomyelia gliomatosa, Syringomyelia atrophica (die Höhlen liegen in den grauen Vorderhörnern, und ihre Wandungen bestehen nicht aus neugebildetem Gewebe).

Weiterhin wurde von Straub (und Schmaus) diese Theorie in modificirter Weise verwertet, um einen eigenthümlichen Fall zu erklären. Bei einer älteren kyphoskoliotischen Frau mit schweren Spinalerscheinungen wurde eine sehr langgestreckte und umfängliche Höhle im Rückenmark gefunden, welche mit Ausnahme des Cervicalmarkes vollständig mit Ependym ausgekleidet war. Straub nimmt an, dass eine angeborene Hydromyelie bestanden habe; eine bedeutende Blutstauung im Wirbelcanale sei infolge der Skoliose entstanden. Die Blutstauung habe durch Transsudation der Ependymzellen zur Vermehrung des Druckes innerhalb des Centralcanales und Erweiterung desselben in erster Linie beigetragen. (Müller und Meder bezweifeln, ob eine Hydromyelie vorgelegen hatte, da die zahlreichen, frei in der Höhle liegenden Gefässstränge auf einen anderen Entstehungsmodus hinweisen.)

Auch Orlowski schloss sich auf Grund einer Beobachtung der Hypothese von Langhans-Kronthal an.

Gegen diese Hypothese wendeten sich vor allem F. Schultze und Hoffmann. Letzterer Autor meint, dass es ja möglich wäre, dass ein Flüssigkeitsstrom vom Hirne zum Rückenmarke gienge, umgekehrt wie dies Langhans annimmt; in diesem Falle wäre die ganze Theorie von Langhans, welche auf das Vorhandensein der supponirten Strömung von der Medulla zur Schädelhöhle beruht, hinfällig. Gegen Langhans und Kronthal gewendet, äussert sich Hoffmann, dass gegen ihre Anschauungen verschiedene Gründe sprechen: 1. Müsste bei Tumoren im Wirbelcanale stets Syringomyelie entstehen, quod non. 2. Müsste dies der Fall sein bei Skoliose, wenn dieselbe von Kindheit an bestehe. 3. Existire zuweilen eine Erweiterung des Centralcanales, aber nur oberhalb der Compressionsstelle. 4. Fehle bei Compressionsmyelitis ein Hydromyelus oder eine Gliose, respective Syringomyelie.

F. Schultze hob späterhin noch hervor, dass bei der Syringomyelie ohne begleitende Tumoren die gleichen Veränderungen an den gleichen Prädilectionsstellen entstehen wie bei Syringomyelie in Begleitung von Gehirn- oder Wirbelcanaltumoren und dass es sehr unwahrscheinlich sei, dass so ganz verschiedene Ursachen zu dem ganz gleichen Ergebnisse geführt haben sollten. Weiter fehlen aber auch einem so gesteigerten Drucke entsprechende schwere klinische Krankheitserscheinungen (zeitweilige Lähmung der Beine, der Blase, des Mastdarmes, Verschwinden der Sehnenreflexe).

Ueber die Richtung des Lymph- und Blutstromes im menschlichen Rückenmarke ist uns trotz mehrerer einschlägiger Arbeiten (d'Abundo) zu wenig bekannt, als dass man ein abschliessendes Urtheil über diese, doch nur auf gewisse Fälle berechnete Hypothese fällen könnte; auch halte ich es für gar nicht ausgeschlossen, dass in den verschiedenen Lebensperioden die Richtung des Lymphstromes eine verschiedene sein könnte (vielleicht Wechsel mit Verschluss des Centralcanales). Man muss aber den Angaben von Langhans und Kronthal entgegenhalten, dass eine bedeutende Drucksteigerung im Schädelinneren durch krankhafte Processe in der hinteren Schädelgrube sehr oft keine begleitende Höhlenbildung im Rückenmarke aufweist. Ich habe selbst eine ganze Serie von Tumoren der hinteren Schädelgrube mit sehr bedeutendem Hydrocephalus eingehend untersuchen können, bei welchen eine Syringomyelie nicht nachweisbar war. Das Gleiche gilt von einer Reihe verschiedener Autoren, welche aus Anlass anderer Fragen (Hinterstrangsdegenerationen) auf spinale Veränderungen bei Hirntumoren mit gesteigertem, intracraniellem Drucke untersucht haben.

Die bisher vorliegenden Befunde berechtigen also noch nicht zur Annahme, dass eine Steigerung des intracraniellen Druckes als solche, namentlich infolge krankhafter Processe in der hinteren Schädelgrube, ohne weitere Momente eine Syringomyelie erzeugen könne.

Ob aber dem directen Drucke auf das Rückenmark selbst jede Bedeutung für die Entstehung pathologischer Hohlräume abzusprechen ist, möchte ich wohl auf Grund anatomischer Erfahrungen bezweifeln. Es gibt nämlich eine ganze Zahl von Beobachtungen, in welchen bei sogenannter Compressionsmyelitis eine Erweiterung des Centralcanales oder Gliose oder beide gefunden wurden (Kahler,

F. Schultze, Hoffmann, Bielschowsky, Orlowski u. a.); auch ich habe in einem Falle von höchstgradiger Compression des Rückenmarkes ein solches Verhalten gefunden; es beschränkte sich aber diese Erweiterung in den bisherigen Fällen ausschliesslich auf die kopfwärts von der Compressionsstelle gelegenen Rückenmarksabschnitte und betraf stets nur den Centralcanal, allerdings manchmal auf weite Distanzen (in meinem Falle das ganze Brustmark); in der Umgebung des erweiterten Canales bestand öfters Gliaproliferation. (Langhans verlegte hingegen die Hohlräume unterhalb des Ausgangspunktes der Stauung und nahm an, dass ein Theil der Höhlenbildung sich im Gewebe ausserhalb des Centralcanales vollziehe).

Auch Thierexperimente können zum Vergleiche herangezogen werden. Rosenbach und Schtscherbak haben am Hunderückenmarke nach länger währender Compression durch Silberkügelchen regelmässig eine sehr bedeutende Vergrösserung des Centralcanales und in der Längenausdehnung von mehreren Millimetern in der Gegend der Compressionsstelle oft Hohlräume in der grauen Substanz gesehen, welche wandungslos waren oder eine Wand besassen und mit einer homogenen Masse erfüllt waren. Auch das die Spalträume umgebende Gewebe war blass und structurlos.

Kronthal hat zur Unterstützung seiner Theorie Thierexperimente vorgenommen, indem er in den Wirbelcanal eines Hundes (genaue Bezeichnung der operirten Stelle fehlt) ein Korkstückchen einbrachte und dann (oberhalb?) eine Erweiterung des Centralcanales im ganzen Brustmarke constatirte. Ich habe an den Präparaten Prof. H. Dexler's, welcher sich durch längere Zeit mit der Compressionsmyelitis bei Hunden beschäftigte, Befunde gesehen, welche eine gewisse Aehnlichkeit mit den von Kronthal erhobenen und am Menschen beobachteten darboten und gleichsam ein Naturexperiment darstellten. Bei den Compressionsmyelitiden der Hunde handelt es sich in der Regel um eine Compression des Rückenmarkes durch Knochenneubildung; die Compressionsstelle ist häufig eine sehr circumscripte. H. Dexler hat nun regelmässig eine sehr erhebliche Erweiterung des Centralcanales oberhalb der Compressionsstelle gesehen; die Dilatation betrug in manchen Fällen das Vierfache eines gewöhnlichen Centralcanales.

Ich glaube, dass wir über diesen Punkt, welcher in analoger Weise beim Menschen wie beim Thiere unter den natürlichen oder denselben ähnlichen Versuchsbedingungen gefunden wurde, nicht hinweggehen dürfen. Eine vollkommen befriedigende Erklärung vermag ich für dieses Verhalten nicht zu geben und kann auch nicht mittheilen, ob nach erfolgter Obliteration des Centralcanales bei Compression des Rückenmarkes sich wieder ein neues Lumen des Centralcanales bildet. Die Ansicht Bielschowsky's, dass ein offener Centralcanal beim Erwachsenen das Haupterfordernis darstelle, damit eine Erweiterung des Canales eintreten könne, wenn man die früher erwähnte Ansicht Kronthal's über die Richtung des Lymphstromes acceptirt, ist nicht genügend gestützt. Nichtsdestoweniger berechtigen die vorliegenden Erfahrungen zum folgenden Satze:

Eine mässige Erweiterung des Centralcanales ist öfters bedingt durch eine chronische Compression des Rückenmarkes, findet sich aber in der Regel nur oberhalb der comprimirten Stelle. Vielleicht kann sich auch von dieser Hydromyelie aus unter Umständen eine Gliawucherung entwickeln.

In einigen Fällen (Schmaus, Fickler, Miller, Bielschowsky) aber sass bei Compression des Rückenmarkes die Höhlenbildung central und war der Spalt nur von verdichteter Glia umgeben. Diese Höhlen

fanden sich zumeist im Bereiche der Compressionsstelle vor und waren nicht sehr ausgedehnt. Eine Confluenz mit dem Centralcanale wurde beobachtet (Fickler). Diese Höhlenbildungen bilden allem Anscheine nach ein Analogon zu den auf traumatischem Wege entstandenen Cystenbildungen (nach Resorption des erweichten Gewebes). Es ist bisher nicht wahrscheinlich gemacht worden, dass es sich in diesen Fällen um progressive Höhlenbildung gehandelt hat. Für die Annahme congenitaler Prädispositionen liegt für diese Fälle bisher kein Anhaltspunkt vor. Dieser Befund lässt sich also dem früheren anschliessen und folgendermassen formuliren: Die bei schweren Rückenmarkscompressionen bisher beobachteten Höhlenbildungen im Bereiche der Compressionsstelle selbst waren nicht langgestreckt, von Gliawandungen umgeben und dürften wahrscheinlich zu den nicht progressiven Cystenbildungen gerechnet werden.

Bisweilen sind geschwulstartige Gliawucherungen in der Höhe der Compressionsstelle beobachtet worden (Minor, Bielschowsky): möglich wäre es, dass die Tumoren bei bestehender Prädisposition durch den Druck als Gelegenheitsursache hervorgerufen wurden.

Die Annahme Straub's, welche an einen ähnlichen Gedanken Chiari's anknüpft, dass die Erweiterung des Centralcanales durch vermehrte Transsudation in denselben erfolgen könne, mag wohl für einzelne Fälle zutreffen. (Ob auch für den Fall Henneberg's, wie der Autor annimmt, ist fraglich.) Es bleibt aber doch sehr fraglich, ob die Centralcanalepithelien bei allgemeiner Stauung stärker secerniren und bei grösserer secernirender Oberfläche (Divertikelbildung!) die Absonderung der Cerebrospinalflüssigkeit so gross wird, dass eine Entfaltung der Buchten und Spalten dadurch veranlasst wird.

Wir haben früher über jene Anschauungen referirt, welche einen entzündlichen Ursprung der Syringomyelie annehmen. Von vielen Seiten wurde diese Hypothese schroff zurückgewiesen. Ich habe vor Jahren (in der ersten Auflage) auf die Bedenken hingewiesen, die einer blossen Ablehnung dieser Auffassung für alle Fälle entgegenstehen. Diese Bedenken sind bisher nicht beseitigt worden. Während in früherer Zeit eine anatomische Definition der chronischen Myelitis existirte, welche diese Affection gegen andere Spinalprocesse abgrenzte, haben sich allmählich die Grenzen und anatomischen Charaktere der chronischen Myelitis verwischt. Heutzutage gibt es keine allgemein anerkannte anatomische Definition der chronischen Myelitis, und viele der bedeutendsten Neurologen erklären eine auch nur halbwegs befriedigende Abgrenzung gegen andere chronische Spinalprocesse (z. B. degenerativer Natur) für undurchführbar. So ist es häufig nur individuelle Auffassungssache, ob ein Befund noch als Myelitis angesprochen wird oder nicht. Bei Syringomyelia gliosa betheiligt sich das interstitielle Gewebe an der Wucherung, schwere Gefässveränderungen (Verdickungen der Wand, Obliteration des Lumens, aber keine Infiltration der Wand oder der perivasculären Hohlräume) sind an der Tagesordnung; da auch die Nervensubstanz in der Nähe des neugebildeten Gewebes geringfügige Veränderungen (Anschwellungen der Nervenfasern und Achsencylinder) erfahren kann, ist bei der Syringomyelie eine Reihe von Gewebsalterationen vorhanden,

welche von verschiedenen Autoren als für chronische Myelitis charakteristisch angesprochen werden. Dazu kommt noch der Umstand, dass eine acute (uncomplicirte) Myelitis bei einiger Dauer dann zur Höhlenbildung führt, wenn es zur Bildung umfangreicher Nekrosen gekommen war (Mager). Leider ist uns über das weitere Schicksal solcher Höhlenbildungen nichts bekannt, namentlich nicht, ob Progression stattgefunden hatte. Klinisch gibt es meines Wissens keine Fälle mit dem Symptomencomplexe einer uncomplicirten acuten Myelitis und dem Ausgange in Syringomyelie. Endlich gibt es eine Beobachtung (Saxer) von abgelaufener acuter Cerebrospinalmeningitis mit Höhlenbildung im Marke, bei welcher die Syringomyelie recht gut auf einen abgelaufenen entzündlichen Spinalprocess bezogen werden kann.

Gegen diese Annahme (Entzündung als ätiologischer Factor) führt F. Schultze einige wichtige Gründe an: Es ist auffällig, dass so häufig bei nur geringfügigen Veränderungen in der Umgebung der Höhlen eine so erhebliche Canalbildung zustande kommt, während sie sonst fehlt. Es bleibt unklar, warum Prädilectionsorte bestehen, oder so verhältnismässig oft sich Gliombildung anschliesst. Es muss also zu der „centralen chronischen Myelitis" noch etwas besonderes hinzukommen. (Ausgedehnte Obliterationen vieler Gefässe seien unwahrscheinlich, Schrumpfungsprocesse mit Erweiterung des normalen oder abnorm gelegenen Centralcanales namentlich bei Zusammenvorkommen mit adhäsiver Pachy- und Leptomeningitis seien möglich, falls die Dura mater an der Wirbelsäule adhärirt.) Das Wort „Myélite cavitaire" besage nur, dass einerseits Höhlenbildungen und andererseits gewisse, als „entzündlich" angesprochene Veränderungen in ihrer Umgebung vorliegen.

Philippe und Oberthür betrachten wieder in einer der jüngsten Arbeiten die syringomyelische Gliose („Gliose cavitaire") als eine Art intermediären Processes zwischen Tumor und Entzündung; gewisse nicht näher gekannte Eigenthümlichkeiten werden die Neigung der Glia, eine „Gliose cavitaire" zu bilden, bestimmen.

Auch Schmaus verhält sich (so wie Chiari in früherer Zeit) ablehnend gegen die Annahme einer Entzündung. Vor kurzem hat sich auch Preobrajenski auf Grund eines grösseren Materials für die ätiologische Wichtigkeit einer Entzündung bei Entstehung einer Syringomyelia gliomatosa ausgesprochen; er verbindet aber diese Annahme mit den entwicklungsgeschichtlichen Hypothesen und verlegt den Beginn der entzündlichen Processe auf sehr frühe Lebensabschnitte.

Erwägen wir nochmals das Pro und Contra, die Unsicherheit der anatomischen Determinationen der in Frage kommenden Processe, so können wir folgenden Satz aussprechen:

Die Syringomyelia gliosa könnte vielleicht in einzelnen, sicher nicht in vielen Fällen mit oder auch ohne congenitale Veränderungen das Product einer chronischen Myelitis sein. Ein stricter Beweis für diese Möglichkeit ist schon deshalb derzeit nicht zu erbringen, weil die anatomischen Charaktere der chronischen Myelitis nicht genügend gekannt sind.*)

*) Vergl. das Referat von Redlich im „Centralblatt für allgemeine Pathologie"

Interessant ist eine Beobachtung Schlagenhaufer's, in welcher das umgekehrte Problem erörtert wird: Myelitis acuta bei bestehender Hydromyelie. Schlagenhaufer meint, dass vielleicht ein plötzliches Anwachsen der Flüssigkeitsansammlung im Centralcanale und ein Durchbruch der Flüssigkeit in das Rückenmark die Myelitis veranlasst haben.

An die Besprechung der Entzündungshypothese möchte ich diejenige anreihen, welche die Syringomyelie durch Infection entstehen lässt. Man wird zur Würdigung dieser Hypothese unbedingt die Anamnese und gewisse klinische Momente heranziehen müssen. Nach verschiedenen acuten Infectionskrankheiten, namentlich nach Typhus abdominalis, Influenza, Pneumonie, wurde mehrmals der Beginn der Spinalaffection im unmittelbaren Anschlusse an die Infectionskrankheit beobachtet, so dass bei der Häufigkeit dieser Aufeinanderfolge ein zufälliges Zusammentreffen nicht anzunehmen ist. Sehr zweifelhaft scheint mir allerdings, ob es sich in diesen Fällen stets um ein normales Rückenmark gehandelt hat. Der Umstand, dass bei experimentellen Embolien von Mikroorganismen in das Rückenmark keine progredienten Höhlenbildungen erzielt wurden (cf. Versuche von Hoche), dass unter den nervösen Begleit- oder Folgeerscheinungen von Infectionskrankheiten relativ selten Syringomyelie beobachtet wird, spricht für das Vorhandensein gewisser Bedingungen, unter welchen eine Infectionskrankheit eine Syringomyelie hervorrufen kann. Auch die rasche Fortentwicklung einer bestehenden Syringomyelie während oder nach einer acuten Infectionskrankheit (von der wir im klinischen Theile Beispiele angegeben haben) könnte als Erklärung für das baldige Manifestwerden der ersten Symptome nach einer überstandenen Infection dienen, wenn man annimmt, dass ein abnorm veranlagtes Rückenmark bestanden hat. Dass unter den verschiedenen, die Entwicklung einer Syringomyelie begünstigenden Infectionserkrankungen der Lepra kein Platz einzuräumen ist, wurde bereits eingehend (in dem Capitel „Lepra und Syringomyelie") erörtert. Ueber die Rolle der Lues in der Aetiologie der Syringomyelie werden wir noch sprechen.

F. Schultze hat in seinem ausgezeichneten Moskauer Referate über Syringomyelie eingehend die Möglichkeiten besprochen, unter welchen eine Entzündung an irgendeiner anderen Stelle des Körpers eine Syringomyelie hervorrufen, respective die Entwicklung derselben fördern könne. Es gelten seine Ausführungen sowohl für die durch Traumen bedingten als auch für Entzündungen anderer Art und können mit geringen Modificationen als zu Recht bestehend anerkannt werden. Es könnte 1. durch eine Entzündung (z. B. Eiterung an den Händen) eine schon bestehende Gliavermehrung im Rückenmarke durch Hineingelangen irgendwelcher Keime und Giftstoffe zu weiteren Fortschritten angeregt werden. Eine solche Einwirkung ist bisher nicht erwiesen (auch durch klinische Erfahrungen nicht). 2. Könnte durch das Sinken der Widerstandsfähigkeit des Organismus bei solchen Eiterungen eine an sich vorhandene Tendenz zu weiterem Zerfalle und weiterer krankhafter Zellwucherung begünstigt werden. Das ist nach den sonstigen Erfahrungen in der Pathologie durchaus wahrscheinlich und ist auch nach den klinischen Befunden als gut begründete Möglichkeit anzunehmen. 3. Könnte durch Metastasirung von Eiterungs- oder Entzündungskeimen in das vorher gesunde Rückenmark eine Entzündung mit

Höhlenbildung oder eine Höhlenbildung mit reactiver Gliavermehrung erfolgen. Dem gegenüber bemerkt Schultze mit Recht, dass, wenn einmal Eitererreger in das Rückenmark gelangen, sich keine so langsam fortschreitende Krankheit wie Syringomyelie entwickelt. (Auch bei Abkapslung einer Eiteransammlung im Rückenmarke wie in einem meiner Fälle ist die Lebensdauer des Individuums nur eine kurze; ein durch chemische Agentien hervorgerufener Rückenmarksabscess wurde bisher nicht beobachtet.)

Es wurde endlich mehrmals die Ansicht geäussert, dass die Syringomyelie ein secundärer Process sei, bedingt durch Fortleitung einer peripheren Entzündung auf das Rückenmark auf dem Wege einer Neuritis ascendens (Mies, Eulenburg). Auch diese Annahme hat Schultze in treffender Weise abgelehnt, *) indem er ausführte, dass in gleichartigen Fällen weder die Nervenwurzeln, noch die Meningen am stärksten ergriffen waren, dass sonderbarerweise nie dieses ätiologische Moment für Entzündungsprocesse an den Beinen oder in der Blase angenommen wurde; dann fehlten aber stets auch nur annähernd sichere Anhaltspunkte dafür, dass die Degeneration eines Astes des degenerirten Nerven nach dem andern die zugehörigen Krankheitserscheinungen hervorgerufen habe. Endlich muss betont werden, dass die anatomische Möglichkeit einer ascendirenden Neuritis nach einem neuerlichen Befunde Marinesco's wohl zugegeben werden muss, diese Erkrankung aber gewiss nach allen jetzt vorliegenden Erfahrungen etwas recht Seltenes ist.

Für die Annahme einer chronischen Intoxication als ätiologisches Moment liegen absolut keine schwerwiegenden Argumente vor. Es wurde (von Mies) ein ätiologischer Zusammenhang mit dem Eindringen von Zinksplittern in die Hand behauptet, jedoch sind die Krankengeschichten keineswegs überzeugend. Die Entstehung einer Syringomyelie infolge einer acuten oder chronischen Ptomainintoxication ist in gleicher Weise kritisch zu betrachten wie die behauptete Genese infolge einer Entzündung.

Wir haben bisher eine Reihe von Momenten erörtert, bei welchen entwicklungsgeschichtliche Störungen oder eine directe Einwirkung einer äusseren Schädlichkeit auf das Nerven- oder Gliagewebe angenommen wurden. Bisher wurde aber die Rolle der Gefässe bei dem Zustandekommen einer Syringomyelie nicht discutirt.

Eine grosse Zahl von Autoren berichtet über frühzeitige, hochgradige und räumlich sehr ausgedehnte Gefässveränderungen. Ich selbst habe eine grosse Zahl solcher Befunde erhoben und bei dem oft frühzeitigen Einsetzen der vasculären Alterationen fernab von der Gliawucherung, bei dem Umstande, dass ich sie auch in Fällen von Hydromyelie mit beginnender Gliose finden konnte, mich nicht des Eindruckes erwehren können, dass es sich um eine der Gliose coordinirte Veränderung handle. Nicht als ob direct entzündliche Veränderungen sich an den Gefässen abspielen würden, es fehlt vielmehr das für die anatomische Diagnose wichtigste Zeichen einer Entzündung, die

*) Wir wollen der Vollständigkeit halber diesen im klinischen Theile bereits erwähnten Passus wiederholen.

kleinzellige Infiltration der Wand und der adventitiellen Lymphscheiden. Jedoch kommt es, wie bereits erwähnt, zur Verdickung einzelner Schichten oder der ganzen Wand, Verengerung des Lumens bis zur completen Obliteration, bisweilen zur Thrombenbildung, oft zur übermässig reichlichen Bildung des begleitenden Bindegewebes. Oft sieht man um die Gefässe herum eine Ablagerung homogener Substanz, häufig combinirt mit einer Degeneration der Gefässwand, welche der hyalinen nahesteht. Ich habe zu wiederholtenmalen dieser Gefässveränderung bereits Erwähnung gethan. Ist diese so oft zu constatirende Alteration nun die Ursache der Bildung von Hohlräumen in dem gewucherten Gliagewebe? Dass kleine Hohlräume auf diese Weise entstehen können, ist zweifellos, da man bisweilen direct thrombosirte Gefässe zu Zerfallsherden verfolgen kann (Westphal, Philippe-Oberthür, eigene Beobachtungen); dass aber die Spalträume stets auf dem Wege des ischämischen Zerfalls entstehen, möchte ich auf Grund von Bildern bezweifeln, in welchen schwerer Zerfall dicht neben intacten Gefässen sich entwickelt. In manchen Fällen aber scheint eine auf viele Segmente des Rückenmarkes ausgedehnte Arterienerkrankung die Höhlenbildung in der Gliose zu begünstigen; es kann dies auf die von Korb angedeutete Weise entstehen, dass es nur zu einem Missverhältnisse in den Ernährungsbeziehungen zwischen Blutgefässen und Gewebe kommt, wobei letzteres dem Untergange verfällt.

Ist in diesen Fällen die Rolle der Gefässveränderungen noch nicht sichergestellt, so tritt dieselbe viel klarer in anderen Fällen zutage, in welchen sich der Gewebszerfall im Anschluss an vasculäre Alterationen vollzieht. Es sind dies relativ seltene Fälle mit fehlender oder äusserst geringfügiger Gliawucherung und schwer erkrankten Arterien. Um die Gefässe herum kommt es zur Ablagerung homogener, transparenter Massen. Die Nervenfasern werden spärlicher, die Ganglienzellen undeutlicher und gehen schliesslich zugrunde. Das Gliagerüst wird faserärmer, die Gliafasern treten schärfer hervor und sind wie gequollen, die Gliazellen sind sehr deutlich zu erkennen und oft auffallend gross. Schliesslich geht das ganze derart veränderte Gewebe zugrunde, verflüssigt sich und wird resorbirt. Eine scharfe Abgrenzung des Hohlraumes ist nirgends gegeben; mitunter findet man an der Grenze des gesunden Gewebes einen schwachen Saum secundär gewucherten oder durch einfache Verdichtung des Gewebes infolge des Schwundes eingelagerter Nervensubstanz entstandenen Gliagewebes. Die auf diese Weise entstehenden Hohlräume erreichen bisweilen eine sehr beträchtliche Längenausdehnung. Eine Erkrankung der Rückenmarkshäute kann zu gleicher Zeit vorhanden sein oder auch fehlen. Wir werden im nächsten Abschnitte nochmals auf diesen Punkt und die Gefässveränderungen zurückkommen. Die anatomische Ursache der Gefässveränderung dürfte keineswegs stets die gleiche sein. Mitunter mögen syphilitische Veränderungen mit im Spiele sein; dann sind auch zumeist die Rückenmarkshüllen mitbetheiligt. Oder es dürfte sich manchmal auch um eine Alterskrankheit der Gefässe mit nachfolgender schwerer Rückenmarkserkrankung handeln, da ein bestimmtes ätiologisches Moment der Gefässerkrankung nicht ausfindig zu machen war. Aehnliche Formen scheint Gowers bei seiner Beschreibung vor Augen gehabt zu haben.

Was die eigentliche Ursache des fortschreitenden Zerfallsprocesses in diesen Fällen ist, erscheint nicht vollkommen klar. Offenbar ist eine Unterernährung des Gewebes infolge der Gefässveränderung ein massgebender Factor bei der Entstehung des Processes; es müssen aber noch andere Bedingungen vorhanden sein, denn ähnliche Gefässveränderungen bestehen auch bei anderen chronischen Rückenmarkserkrankungen ohne Homogenisirung des Gewebes und ohne nachfolgende Höhlenbildung.

Der Centralcanal kann bei diesen Formen der Höhlenbildung ganz normal sein, welche Marinesco nicht mit dem Namen der Syringomyelie bezeichnet haben will, da es sich um eine andere Affection als letztere Krankheit handle. (Die ischämischen Hohlräume hat Marinesco vor längerer Zeit mit dem nicht ganz zutreffenden Namen der „Poliomyelitis anterior chronica" bezeichnet.)

Schon vor vielen Jahren wurden bei Höhlenbildungen im Rückenmarke Verdickungen und entzündliche Veränderungen an den Meningen gefunden. Zuerst waren sie wenig beachtet, später wurde die Aufmerksamkeit auf diese Befunde durch die wachsende Zahl der Fälle gelenkt, und man begann an bestimmte Beziehungen zwischen meningealen und spinalen Veränderungen zu denken. Gegenwärtig lassen sich die Anschauungen hierüber folgendermassen gruppiren: 1. Kann die Markveränderung primär, die Meningealerkrankung secundär sein. 2. Könnte die causale Aufeinanderfolge sich umgekehrt verhalten. 3. Wäre es möglich, dass beide Gruppen von Veränderungen coordinirt sind. 4. Müsste auch an zufällige Combinationen gedacht werden.

Der letzte Punkt hat eine geringere Wichtigkeit; zufällige Combinationen können ja vorkommen, aber für alle Fälle lässt sich ein zufälliges Zusammentreffen nicht behaupten.

Auch die Abhängigkeit der Meningealerkrankung von der Rückenmarksaffection ist für die meisten Fälle unwahrscheinlich, da die Meningitis auch bei schweren Syringomyelien zu selten vorkommt und noch ein unbekanntes Etwas zur Höhlenbildung hinzutreten müsste, um die Erkrankung der Rückenmarkshäute herbeizuführen.

Es bleiben dann im wesentlichen die zwei Anschauungen übrig, dass die Meningitis das primäre Leiden (Pachymeningitis hypertrophica, Charcot, Joffroy) oder dass sie die der Syringomyelie coordinirte Veränderung sei. Es gibt Beobachtungen, welche die Möglichkeit beider Anschauungen darthun. Für die erstere Möglichkeit spricht u. a. eine Beobachtung Saxer's, in welcher Höhlenbildung im Marke nach einer schweren ausgeheilten Cerebrospinalmeningitis eintrat. Da wir wissen, dass bei dieser Krankheit die Meningen schwer erkranken, die Markaffection aber fast nie zur Erweichung oder Abscessbildung fortschreitet, ist die Entzündung der Häute wahrscheinlich der Höhlenbildung im Marke vorausgegangen.

Für eine Reihe anderer Fälle, in welchen Lues keine Rolle gespielt haben soll, wurde die meningeale und Markerkrankung als Ausdruck des gleichen Krankheitsprocesses angesehen (Philippe-Oberthür, Müller, Meder). Philippe-Oberthür insbesondere vertreten die Anschauung, dass es sich um wirkliche Syringomyelie handle, welche

ihrer Natur nach mit der „Forme cavitaire et sclércuse" identisch sei: zwischen beiden Formen bestehe nur eine Differenz in ihrer Intensität.

Während diese Annahme noch keineswegs sicher fundirt ist, sprechen mehrere Befunde für die Möglichkeit, dass ein luetischer Process die eben erwähnten Veränderungen hervorbringen könne (Japha, Wullenweber, Simon, Schwarz). Wieting hat dargethan, dass der Process der chronischen Meningitis bei typischer Localisation nicht bloss die Dura mater schädigt, sondern auch zu den schwersten Veränderungen (Verdickungen, Verwachsungen) der weichen Rückenmarkshäute führt und von mehr oder minder ausgedehnten Markläsionen begleitet ist. Seine Bezeichnung Meningomyelitis chronica ist für diesen Process vielfach acceptirt worden.

Das anatomische Bild dieser Fälle ist sehr eigenartig. Nach Eröffnung der Wirbelsäule sieht man den enorm verdickten, bisweilen spindelförmig aufgetriebenen Duralsack, von welchem manchmal Fäden und Stränge zu den Wandungen des Wirbelcanales ziehen und welcher bisweilen mit Rauhigkeiten dicht besetzt ist. Die Dura mater ist mit den anderen Hirnhäuten und dem Rückenmarke fest verwachsen, bis auf $^1/_2$ *cm* verdickt, derb. Philippe-Oberthür fanden öfters die Gegend der Halsanschwellung spindelförmig aufgetrieben; bei der Palpation hatte man das Gefühl tiefer Fluctuation. Auf dem Querschnitte sieht man bald grössere, bald kleinere Hohlräume, manchmal mehrere getrennte auf einem Schnitte; bisweilen ist das Aussehen des Querschnittes spongiös (Gombault).

Nach Philippe-Oberthür findet man bei der histologischen Untersuchung eine ziemlich ausgedehnte perivasculäre Neurogliawucherung, welche die Neigung hat, rasch zu zerfallen, und besonders in den Hinterhörnern angetroffen wird. Späterhin wird die Gliaproliferation diffus infiltrirend und geht auch nach Zerstörung der ganzen grauen Substanz oder des grössten Theiles derselben auf die weisse Substanz über, mit Vorliebe dem Laufe der Gefässe folgend; ihr Zerfall ist nicht an Obliterationsvorgänge der an Zahl vermehrten Gefässe gebunden, obgleich dieselben oft auftreten. Die Nekrosenvorgänge in der Neuroglia ziehen zumeist keine reparatorische Gliawucherung nach sich. In der Umgebung der Gefässe und in der Wand der letzteren ist Kernwucherung vorhanden. Die Nervensubstanz erscheint oft schwer alterirt, die Nervenfasern sind aufgetrieben, die Ganglienzellen fortsatzlos, pigmentirt.

Die Höhlenbildung ist in diesen Fällen wohl öfters bedingt durch den eigenartigen Homogenisirungsprocess des Gewebes mit Verflüssigung des letzteren; dessen Umwandlungsprocess wiederum seine Entstehung schweren Gefässalterationen verdankt, die bei der (syphilitischen wie nicht syphilitischen) Meningomyelitis chronica so oft vorhanden sind.

Sind nun die (früher geschilderten) Homogenisirungsvorgänge für Syringomyelie charakteristisch? Sie sind allerdings am häufigsten bei Syringomyelie gefunden worden, gelangten aber auch schon in Fällen von traumatischen Rückenmarksaffectionen, von Meningomyelitis ohne Höhlenbildung und sogar in Fällen von multipler Sklerose zur Beobachtung. Sie scheinen aber in diesen Fällen weniger ausgebreitet zu sein als bei Syringomyelie, respective Meningomyelitis mit Höhlenbildung.

Die anatomische Zugehörigkeit der Höhlenbildungen im Rückenmarke bei Meningitis zur Gruppe der Syringomyelien ist wohl derzeit noch aufrecht zu halten, da sie die zwei Hauptcharaktere derselben: Bildung von Hohlräumen und Progression, erfüllen, obgleich so viele der Fälle derart vom Typus der gewöhnlichen (gliösen) Syringomyelien abweichen, dass der Befund eines Hohlraumes als Nebenbefund gedeutet und die Meningealalteration in den Vordergrund gestellt wurde. Diese Unterart der Syringomyelien hat anscheinend nichts mit entwicklungsgeschichtlichen Vorgängen, nichts mit Anomalien des Centralcanales zu thun. Der Process der Höhlenbildung ist ein secundärer, ein Endausgang, während die Krankheit selbst in den Meningen, den Gefässen und dem Marke sitzt.

Was endlich die Bedeutung der spinalen, echten Geschwulstbildungen für die Entstehung von Spalten und Höhlen im Rückenmarke anbelangt, so muss, soweit Gliosen in Betracht kommen, auf das bereits Gesagte verwiesen werden. Aber auch in anderen Geschwulstbildungen finden sich so oft Hohlräume oder es bestehen neben ihnen in anderen Rückenmarkshöhen Syringomyelien, dass ein zufälliges Zusammentreffen kaum anzunehmen ist. Die zwei besonders in Betracht kommenden Tumorformen sind das bereits makroskopisch Geschwulstcharakter verrathende Gliom und das Sarkom. Ist Geschwulst- und Höhlenbildung im Rückenmarke räumlich getrennt, so wird man ein solches gleichzeitiges Vorkommen unter Heranziehung der Cohnheim'schen Hypothese erklären können: abnorme congenitale Veranlagung des Rückenmarkes, welche an einer Stelle zur Bildung einer Syringomyelie, an einer anderen zur Entwicklung einer Geschwulst (Weiterentwicklung versprengter embryonaler Gewebskeime) führt.

Ist die Höhlenbildung aber inmitten oder dicht neben der Geschwulst, so sind verschiedene Beziehungen denkbar: 1. Der Tumor ist secundär und von der Wand des Hohlraumes ausgegangen. 2. Der Spalt ist secundär und aus dem Zerfalle des Tumors an einer circumscripten Stelle entstanden (Blutung in den Tumor, Erweichung). An letztere Möglichkeit wird namentlich dann gedacht werden müssen, wenn der Hohlraum an atypischen Stellen inmitten des Geschwulstgewebes liegt und der klinische Verlauf eine plötzliche, bedeutende Schwankung in den Erscheinungen verrieth. 3. Könnte durch den Druck des Tumors im Nachbargewebe Erweichung aufgetreten und das erweichte Gewebe resorbirt worden sein. Es ist auch erklärlich, warum bei längerem Bestande des Hohlraumes dessen Begrenzung durch eine dichte Glia- oder Bindegewebs-Gliawand gebildet wird, da die Glia an jeder inneren Oberfläche wuchert (Weigert), einen oberflächlichen Filz bildet und bei acutem Zerfalle der Substanz des Centralnervensystems nach einem allgemein giltigen Gesetze das Bindegewebe sich an der Wandbildung betheiligt.

Von Tumoren, die aus der Gruppe der Ependym-Gliazellen hervorgegangen sind, sind bisher drei verschiedene Formen mit spinalen Höhlenbildungen zur Beobachtung

gelangt: I. Die Gliosen (welche man wieder in zwei durch Uebergangsformen verbundene Unterarten trennen könnte: 1. Gliastifte, d. h. langgestreckte harte Gliosen ohne Tendenz zum Zerfalle, 2. Gliosen mit frühzeitiger Spaltbildung). II. Das eigentliche Rückenmarksgliom. III. Das Neuroepitheliom (Geschwulstform mit acinöser Structur, Zelltypus der Centralcanalepithelien).

Genese der Syringobulbien.

Weit weniger umstritten als die anatomische Aetiologie der Rückenmarksläsion ist die Pathogenese der Syringobulbien. Die von mir vor mehreren Jahren aufgestellten Entstehungsmöglichkeiten derselben haben viel Zustimmung erfahren und ist gegen meine Auffassung nur wenig Einspruch, aber allerdings von gewichtiger Seite erfolgt.

Nach meiner Ansicht sind, wie schon im descriptiven Theile angedeutet wurde, zwei Arten von Hohlräumen im Bulbus zu unterscheiden, welche bei der gewöhnlichen Syringomyelia gliosa angetroffen werden. Es sind dies die klinisch wenig bedeutungsvollen, median gelegenen und die klinisch wichtigeren lateral verlaufenden Spalträume. Eine dritte Gruppe von Hohlräumen ist an keine bestimmte Localisation und Form gebunden; es sind dies die in Tumoren des Bulbus medullae entstandenen. Tritt an irgend einer Stelle der Geschwulst eine Erweichung auf oder findet eine Blutung in einer Neubildung statt, so wird nach Resorption des zerfallenen Gewebes ein Hohlraum entstehen, der auch im Laufe der Zeit eine glatte Glia-Bindegewebswand erhalten kann.

Für die Entstehung der median gelegenen Spalträume sind meines Erachtens entwicklungsgeschichtliche Vorgänge in Anspruch zu nehmen. Es kann wohl manchmal in einem sonst normal angelegten Marke eine Ausbuchtung des vierten Ventrikels ventralwärts in der Medianlinie erfolgen, jedoch reichen diese Spalten nie sehr weit. Andererseits wurden in der Gegend des Calamus scriptorius genau median gelegene, sehr weit ventralwärts ziehende Spalten in Fällen gefunden, in welchen auch sonstige schwere Entwicklungsstörungen des Rückenmarkes oder des Hirnes bestanden (eigene Beobachtung, Kaiser, Küchenmeister, Gudden u. a.). Die Spalten sind weiter fast stets mit Ependym, wenigstens partiell, ausgekleidet, communiciren oft direct mit dem vierten Ventrikel, als dessen Verlängerung sie imponiren, und rufen öfters Verlagerungen der Substanz der Medulla oblongata, aber keine secundären Degenerationen hervor. Sie sind stets dorsal vom Centralcanale, nie ventral von demselben gelegen und reichen cerebralwärts nicht über den Calamus scriptorius, lauter Momente, welche für die Wichtigkeit entwicklungsgeschichtlicher Vorgänge in der Genese dieser Hohlräume sprechen. Auch habe ich in einem Falle von Hydromyelie bei Spina bifida den directen Uebergang des sehr erweiterten und streckenweise dorsal offenen Centralcanales in einen ausserordentlich weiten, medianen, durchwegs mit Ependym ausgekleideten Spalt verfolgen können.

Gegen die Annahme entwicklungsgeschichtlicher Störungen wird gewiss nicht die bereits öfter beobachtete dichte Gliaanhäufung um den Spalt herum sprechen. Für die spätere Entstehung dieser Hohlräume

waren bisher keine Anhaltspunkte zu gewinnen, obgleich eine spätere Entwicklung denkbar wäre.

Diese Hypothese wurde von einer Reihe von Autoren, unter denen ich F. Schultze, Westphal jun., Kaiser und Küchenmeister nenne, acceptirt.

Für die Entstehung der seitlichen Hohlräume ist nach meiner Ansicht nach anderen Ursachen zu fahnden. Ich will vorausschicken, dass auch für die Syringobulbie eine einheitliche Entstehungsweise nicht gut angenommen werden kann, aber, wie es scheint, nicht durchwegs die gleichen Ursachen wie für Entstehung der Syringomyelie in Betracht kommen.

Präformirt sind die seitlichen Spalten nicht; man findet sie nicht im sonst normalen Bulbus und kann, wenn ein Zusammenhang mit einer Syringomyelie nicht besteht, leicht den ursächlichen pathologischen Process ausfindig machen. Auch der klinische Verlauf spricht für eine spätere Entwicklung und Fortentwicklung der Spalten, ebenso das regelmässige Fehlen einer Ependymauskleidung. Dionisi nimmt an, dass die Lage der Spalten jener Stelle entspricht, welche der Sulcus lateralis des vierten Ventrikels in dem hinteren Gehirnbläschen eines vierwöchentlichen Embryos einnimmt, und folgert daraus, dass die Entstehung der bulbären Syringomyelie in der fehlerhaften Obliteration des Sulcus lateralis des vierten Ventrikels zu suchen sei. Ich bin der Ansicht, dass dieser Annahme der Verlauf, die Entwicklung der secundären Degenerationen nebst den früher angeführten Argumenten widersprechen. Zudem ist noch nicht einmal der überzeugende Beweis erbracht worden, dass der Sulcus lateralis die Stelle der lateralen Spaltbildungen einnimmt.

Von vornherein wäre in Fällen von gliöser Syringomyelie die Annahme am wahrscheinlichsten, dass der gliöse Wucherungsprocess sich auf die Medulla oblongata fortsetzt und dann durch Zerfall die bulbären Spalten erzeugt. Diese Hypothese würde durch den Befund continuirlich vom Rückenmarke aus auf die Medulla oblongata fortschreitender Veränderungen anscheinend eine Stütze erfahren. Und doch trifft diese Annahme, für welche sich der um die Lehre von der Syringomyelie hochverdiente Hoffmann neuerlich einsetzt, nur für einen kleinen Bruchtheil der Fälle zu. Für die grosse Mehrzahl der Syringobulbien müssen wir entgegen Hoffmann eine andere Genese aus rein anatomischen Gründen annehmen. Eine primäre Gliose mit secundärem Zerfalle des Gewebes kann doch nur supponirt werden, wenn man an dem einen oder anderen Querschnitte des Bulbus oder am proximalen Ende des Hohlraumes in Fällen, welche klinisch noch progrediente Bulbärerscheinungen aufwiesen, geschwulstartige Neurogliaproliferation nachweist. Eine solche bedeutende Gliaproliferation mit Verdrängungserscheinungen des benachbarten Gewebes und unregelmässiger Infiltration desselben fehlte durchwegs in den von mir beobachteten Fällen, so sehr ich auch darnach suchte, und ihre Abwesenheit wurde in einer grösseren Zahl von Publicationen ausdrücklich hervorgehoben. Da die bulbären Krankheitsprocesse keineswegs zu einem gewissen Abschlusse gelangt waren, vielmehr ihre Progredienz auf Grund gewisser anatomischer Merkmale angenommen werden musste, so konnte das Wachsthum der Hohlräume nicht durch

secundären Zerfall proliferirter Glia erfolgen. Die ganzen Vermehrungsvorgänge der Glia bestanden in der Bildung dünner Gliasäume als Umhüllung der Spalten, feiner, durchaus nicht geschwulstartiger Gliastreifen an den Stellen, an welchen der Hohlraum verschwunden war. Wir können also mit Benützung dieser Befunde erklären, dass in vielen Fällen von centraler Gliose des Rückenmarkes und von gliöser Syringomyelie wohl ein Fortschreiten des Zerfallsprocesses auf den Bulbus, aber keine Progredienz der Neurogliawucherung auf die Medulla oblongata sich entwickelt.

Bestimmend scheinen für die Localisation und die Entwicklung der lateralen Spalten zwei Momente zu sein: Der Reichthum, respective die Armut gewisser Theile der Medulla oblongata an Nerven- und Stützsubstanz, welche einen sehr losen Bau des Gewebes an diesen Stellen zur Folge hat, und das Verhalten der Blutgefässe.

Eine lockere Fügung der Substanz darf in der Medulla oblongata namentlich oft entlang den austretenden Vagus- und Glossopharyngeuswurzeln angenommen werden; seltener ist sie entlang den dorsal von den Oliven verlaufenden Gefässen und den austretenden Hypoglossuswurzeln. Dieses Verhalten ist daraus zu erschliessen, dass gerade an diesen Stellen sehr oft beim vorsichtigen Einschneiden (in das frische wie das gehärtete Präparat) klaffende Spalten und Einrisse schon im normalen Rückenmarke zustande kommen und auch an gut behandelten Präparaten in diesen Gegenden oft auffallend wenig Stützsubstanz zu sehen ist.

Durch diese Eigenthümlichkeit des Baues des verlängerten Markes kann vielleicht erklärt werden, warum krankhafte Processe immer wieder diese Localisation behaupten und auf diesem Wege in die Medulla oblongata invadiren. Dazu kommt noch, dass der Weg, die Strasse fast vorgeschrieben ist, da durch einen grossen Abschnitt der Medulla oblongata hindurch die Gefässe in kurzen Höhenabständen in das Mark einstrahlen und die gleiche Verlaufsrichtung einhalten.

Eine Blutung wird beispielsweise, dem Orte des geringeren Gewebswiderstandes sich zuwendend, diesen Weg einschlagen, ein Oedem auf dieser Bahn sich rasch ausbreiten, ein Entzündungsprocess das vorbereitete Terrain occupiren und von da aus auf die Nachbarschaft fortschreiten. Die Befunde Schultze's mit Blutungen bei Neugeborenen an den eben erwähnten Stellen illustrirten das eben Vorgebrachte.

Ausser diesem einen rein mechanischen Momente, welches, wenn man will, auch unter die prädisponirenden gerechnet werden darf, spielen Veränderungen der Gefässe eine nicht zu unterschätzende Rolle bei dem Zustandekommen dieser Hohlräume.

Die Gefässe, welche in der Wand der Hohlräume verlaufen, sind sehr oft verändert, verdickt, ihr Lumen reducirt. Die Verdickung betrifft oft alle drei Häute, überwiegend stark aber die Adventitia; das Lumen des Gefässes kann auch ganz verloren gehen; nicht selten ist seine Wand gleichmässig verändert, durchsichtig geworden. Die perivasculären Lymphräume sind ungewöhnlich weit. Die Zahl der Gefässe war im Vergleiche zu Controlpräparaten vermehrt. Eine kleinzellige Infiltration der Gefässwand oder der Umgebung der Gefässe fehlte constant. Zu wiederholtenmalen sah ich aber in dem die Gefässe umgebenden Gewebe oder

im Spalte Reste frischer oder älterer Blutungen. Zu wiederholtenmalen sah ich um die Gefässe Homogenisirungsprocesse von genau denselben Charakteren wie im Rückenmarke. Mehrmals waren diese letzteren Veränderungen an Stellen vorhanden, welche weitab von der Haupthöhle lagen, so dass es zur Bildung kleiner, mit dem Hauptspalte nicht communicirender Nebenspalten kommt. Auch sah ich sehr verengte Gefässe direct in solche Homogenisirungsherde ausmünden, so dass gleich wie im Rückenmarke auch im Bulbus medullae diese eigenartige Metamorphose durch Circulationsstörungen bedingt sein dürfte. Kommt es zur Bildung mehrerer lateraler Spalten, so hält jede einzelne die Richtung der Gefässe ein und finden sich zumeist in der Wand eines jeden Hohlraumes eine oder mehrere veränderte Arterien.

Ganz ähnliche Befunde wie ich haben Hatschek, Müller und Meder, Westphal jun. erhoben.

Noch auffälliger werden die Beziehungen zu den Gefässen, wenn man die Configuration und die Längenausdehnung der bulbären, lateralen Spalträume mit dem Versorgungsgebiete der Arterien vergleicht. So weit unsere Kenntnisse von der physiologischen Blutversorgung der Medulla oblongata reichen, wissen wir, dass die gleichen Abschnitte, welche den Lieblingssitz der lateralen Spalten darstellen, in den Strombereich der Arteria cerebellaris posterior inferior fallen. Da diese Arterie eine Endarterie ist, kommt es in einzelnen Fällen zu Erweichungsprocessen in deren Ausbreitungsgebiete; das Territorium der erweichten Substanz ist das gleiche, welches bei Syringomyelie erkrankt.

Auch in einem Falle von Wieting mit luetischer Myelomeningitis und schweren Gefässalterationen ohne Gliose war ein Spalt an typischer Stelle vorhanden.

Das Stromgebiet der früher erwähnten Arterie endet am distalen Ende des Pons; die lateralen Spalträume reichen nicht weiter cerebralwärts.

Darf man über alle diese Erfahrungen sich hinwegsetzen und in solchen Fällen einer Hypothese zu Liebe eine nicht nachgewiesene primäre Gliose als eine der bulbären Höhlenbildung vorausgehende Affection annehmen und die in vielen Fällen zweifellos vorhandene Gefässerkrankung, die bestimmten Beziehungen des Spaltes zum Versorgungsgebiete der Arterien, die degenerativen Vorgänge um die letzteren als nebensächliche Befunde betrachten? Ich glaube, dass dazu keine Berechtigung vorliegt, dass man vielmehr die Beziehungen der lateralen Spaltbildungen zu den Gefässen stark betonen muss, wenn auch noch andere Momente für die Entwicklung dieser Hohlräume in Betracht kommen.

Was die Ursache dieser Gefässalteration ist, entzieht sich vorläufig noch der Erkenntnis; es handelt sich aber nicht um ein Novum, eine neu hinzukommende Erscheinung im Gebiete des Bulbus medullae, sondern es pflanzt sich die zumeist im oberen Halsmarke deutlich erkennbare Gefässerkrankung auf das verlängerte Mark fort.

Warum sich diese Erkrankung der Gefässe neben anderen Processen in der Gliose schon in relativ jungen Jahren entwickeln kann, weiss ich nicht, es muss eben noch nach einer Erklärung für dieses von mir und in so vielen anderen vor und nach meiner Publication erschienenen Arbeiten gefundene Factum gesucht werden.

Dass überdies gerade im Centralnervensystem die Arterien in auffallend frühem Lebensalter Neigung zu Erkrankungen zeigen, lehren die Befunde Hoffmann's (Wien) über die absolute und relative Häufigkeit von Aneurysmen im Centralnervensystem bei jugendlichen Individuen und die Untersuchungen Obersteiner's, welcher ebenfalls schon bei Kindern Gefässveränderungen constatirte.

Ich möchte hier neuerlich auf einen bereits von Hoffmann (Heidelberg) citirten, gehaltvollen Satz F. Schultze's zurückgreifen, welcher lautet: „Bei allen diesen Untersuchungen muss neben der anatomischen Forschung die klinische Feststellung der Zeit und der Ort des Entstehens der verschiedenen, dazu gehörigen Krankheitserscheinungen in erster Linie bedeutungsvoll sein, da sonst Irrthümer in der Deutung der anatomischen Veränderungen nicht vermieden werden können." Im klinischen Theile dieser Monographie wurde nun gezeigt, wie ungemein oft ein apoplektiformes Entstehen und Fortschreiten der Bulbärsymptome stattfindet, wie oft auch schwere Schwindelattaquen plötzlich entstehen. Wenn schon so viele derartige Insulte zur Beobachtung gelangten, um wie viel mehr entziehen sich der Beobachtung und werden von den Kranken vergessen: habe ich doch selbst Fälle gesehen, bei denen unter meiner ständigen Beobachtung ein apoplektiformes Fortschreiten der Bulbärsymptome erfolgte, von welchem der Patient schon wenige Monate später nichts wusste.

Die klinische Thatsache der häufigen apoplektiformen Insulte, an welche sich Ausfallserscheinungen anschliessen, die nur durch Neuergriffensein vorher nicht oder wenig geschädigter Bulbärabschnitte sich erklären lassen, spricht für die Entstehungsweise vieler Syringobulbien durch Gefässveränderungen mindestens ebenso eindringlich wie die früher aufgezählten anatomischen Erwägungen.

Damit soll selbstverständlich nicht behauptet werden, dass alle seitlichen Bulbusspalten auf diese Weise entstehen. Es wurde früher auseinandergesetzt, dass durch den lockeren Bau des Gewebes um die Gefässe herum das Fortschreiten von Erkrankungsprocessen begünstigt wird. So mag wohl ein Oedem, vom Rückenmarke aus entstehend, diesen Weg benützen. Es muss an diese Möglichkeit um so eher gedacht werden, da der Homogenisirungsprocess von verschiedenen Seiten als modificirtes Oedem aufgefasst wird und im Bulbus medullae oft in bedeutender Höhenausdehnung angetroffen wird.

Auch Entzündungsprocesse acuter wie chronischer Natur könnten in gleicher Weise sich ausdehnen und die typischen Läsionen bedingen.

Unter Umständen mag auch manchmal eine geschwulstartige Gliaproliferation auf diesem Wege in die Medulla oblongata eindringen; auffällig wäre dann aber, dass die Gliose die neurogliaarmen Theile des verlängerten Markes bevorzugt, während sie im Rückenmarke dieselben oft auffallend verschont (z. B. Clarke'sche Säulen).

Ob ausser dem lockeren Bau des Gewebes noch andere prädisponirende anatomische Ursachen für die Entwicklung der lateralen Spalten vorhanden sind, ist nicht sichergestellt, wäre aber denkbar. Gudden spricht die Ansicht aus, dass für die Localisation der Hohlräume embryonal

präformirte, in späteren Stadien sich mehr oder weniger verwischende Gliasepten bestimmend sind. Ein sehr wichtiger, anders zu deutender Befund desselben Autors zeigt, dass die uns jetzt schon wohlbekannten lateralen Bulbusabschnitte schon im Embryonalleben Störungen zeigen können, an welchen die Gefässe erheblich participiren. Gudden fand in einem Falle von Missbildung den Ventrikel mit Gefässschlingen erfüllt. Einige Sprossen der Gefässe drangen nach dem lateralen Winkel des Ventrikels vor und gaben zur Bildung eines sich zwischen Solitärbündel und Corpus restiforme, beziehungsweise spinaler Quintuswurzel eingrabenden Canales Veranlassung. Anfänglich communicirte der Canal mit dem Ventrikel und waren seine Wandungen streckenweise mit Epithel ausgekleidet, schnürte sich aber weiter distal ab.

Für die anatomische Prädisposition der Stellen spricht wohl auch der Umstand, dass bisweilen die mediane und die lateralen Spalten gleichzeitig gefunden werden, oder vom medianen Spalt aus Abzweigungen in der Richtung der lateralen Hohlräume verlaufen.

Schlussbemerkungen zum Capitel Pathogenese.

Die ausführliche Besprechung der verschiedenen Hypothesen über die Entstehung der Syringomyelie hat gezeigt, wie wenig sicheres und gut begründetes Material für die Entscheidung der einzelnen Fragen vorhanden ist. Gesichert dürfte die auch schon früher*) von mir vertretene Annahme sein, **dass die anatomische Aetiologie der Syringomyelie nicht einheitlich ist.** Weiter darf als gesicherte Thatsache ausgesprochen werden, dass auch langgestreckte spinale Hohlräume nicht immer zur progressiven Affection „Syringomyelie" zu rechnen sind, der Begriff dieser Krankheitsform also eine wesentliche Einschränkung erfährt.

Als **ätiologische Momente** kommen in Betracht:

Entwicklungsanomalien des ganzen Centralnervensystems oder nur des Centralcanales und dessen nächster Umgebung; sie kommen sicher in einem grossen Percentsatze, wahrscheinlich bei den meisten Syringomyelien vor und spielen wahrscheinlich ätiologisch eine bedeutsame Rolle. Geringe Entwicklungsanomalien und bei oder bald nach der Geburt erworbene Veränderungen in der Gegend des Centralcanales gehören auch bei sonst normalem Rückenmarke zu den häufigen Vorkommnissen und dürften zur Entwicklung einer Syringomyelie prädisponiren; eine strenge Abgrenzung zwischen einfacher Anomalie und Syringomyelie ist undurchführbar.

Zerfallende geschwulstartige Gliawucherungen (Gliosen). Ein grosser Theil derselben geht wahrscheinlich aus einer congenitalen oder sehr früh erworbenen Veranlagung hervor, wenn eine Gelegenheitsursache auf das Rückenmark einwirkt: die Veranlassung zur „spontanen Entwicklung" ohne Gelegenheitsursache ist durch uns noch unbekannte Momente gegeben.

Traumen mit schweren Initialsymptomen erzeugen oft Höhlenbildungen im Rückenmarke. Dieselben sind aber in der Regel

*) In der ersten Auflage dieses Werkes.

nicht progredient und nicht zur Syringomyelie zu rechnen. Traumen ohne schwere Initialsymptome können zu progressiven Gliosen Veranlassung geben, bedürfen aber wahrscheinlich einer congenitalen Veranlagung des Rückenmarkes. Die seltenen nicht traumatischen Hämatomyelien verhalten sich in Bezug auf die Genese spinaler Hohlräume wie die traumatischen.

Tumoren mit makroskopisch ausgesprochenem Geschwulstcharakter (Gliome und Sarkome) können neben Höhlenbildungen vorkommen, wobei die Spaltbildung das primäre, coordinirte oder secundäre Leiden sein kann. In letzterem Falle ist die Spaltbildung trotz äusserer Aehnlichkeit nicht mit Syringomyelie identisch.

Eine Steigerung des intracraniellen Druckes aus den verschiedensten Ursachen kann nicht ohne weitere, bisher nicht genügend bekannte Momente eine Syringomyelie erzeugen; dagegen wird bei directer Rückenmarkscompression öfters eine mässige Erweiterung des Centralcanales cerebral von der Compressionsstelle bewirkt. Allgemeine Stauungen scheinen ohne Einfluss zu sein.

Eine Infectionskrankheit kann eine Gliose oder Syringomyelie hervorrufen; es ist unerwiesen, ob ein solcher Einfluss bei einem normal veranlangten Rückenmarke diese Folgezustände nach sich ziehen kann.

Die Lepra spielt nach den bisherigen klinischen und anatomischen wie bakteriellen Erfahrungen keine Rolle in der Aetiologie der früher erwähnten Spinalaffectionen.

Die Lues ist in der Aetiologie der spinalen Höhlenbildungen ein bedeutsamer Factor. Fraglich ist es, ob sie die Entwicklung mit Ependym ausgekleideter Hohlräume oder einer primären Gliose ohne andere Rückenmarks- und Meningealveränderungen begünstigen kann.

Gefässveränderungen und Gefässverschliessungen können ohne ein anderweitig erkennbares Leiden zur spinalen Spaltbildung führen. Gliawucherungen können hiebei vollkommen fehlen.

Die Rolle chronisch entzündlicher Processe in der Genese der centralen Gliosen und Syringomyelien kann erst nach Feststellung des Begriffes der chronischen Myelitis erfolgen; die Möglichkeit ihrer ätiologischen Wichtigkeit ist durchaus nicht auszuschliessen.

Die chronische Meningitis kann zu Höhlenbildungen im Marke führen, am häufigsten wohl die syphilitische. Wahrscheinlich spielt eine frühzeitige Mitbetheiligung des Markes (Unterernährung) durch Gefässveränderungen eine wichtige Rolle.

In der **Medulla oblongata** können in Tumoren durch Zerfall derselben Spaltbildungen entstehen, welche sich an keine bestimmte Localisation binden.

Die median gelagerten Spalträume im Bulbus verdanken Entwicklungsanomalien ihre Entstehung; ob noch andere Entstehungsweisen in Betracht kommen, ist zweifelhaft.

Die lateral gelegenen Bulbushöhlen verdanken auch bei centraler Gliose des Rückenmarkes ihre Entstehung nur selten einem gliösen Wucherungs- und Zerfallsprocesse. Sie entstehen wahrscheinlich

infolge von Gefässerkrankungen, infolge entzündlicher und ödematöser Processe. Prädisponirend dürfte ein lockerer Bau des Gewebes in der Gegend der späteren Spalträume wirken.

Die anatomische Aetiologie der Syringobulbie ist daher auch keine einheitliche.

Stellung der Syringomyelie als selbständige Krankheitsform. Anatomische Eintheilung der Syringomyelie.

Es wurde bereits zu wiederholtenmalen die Frage aufgeworfen, ob der Syringomyelie eine Stelle unter den selbständigen Krankheitsformen gebüre, da derzeit für die Gruppirung und Classificirung der organischen Krankheiten pathologisch anatomische und bakteriologische Gründe in erster Linie massgebend sind. Die anatomische Aetiologie der Syringomyelie ist, wie früher auseinandergesetzt und schon seit vielen Jahren angenommen wurde, keine einheitliche, vielmehr führen verschiedene, anatomisch differente Processe zu diesem Endausgange. Aus diesem Grunde wurde von Saxer vorgeschlagen, dieses Abhängigkeitsverhältnis der Syringomyelie von verschiedenen anderen Krankheitsprocessen dadurch zum Ausdrucke zu bringen, dass man den anatomischen Grundprocess nennt und den Zusatz hinzufügt. „mit Syringomyelie".

Meiner Anschauung nach wäre es aber dennoch am zweckmässigsten, derzeit an dem anatomisch wie klinisch gut eingebürgerten und allgemein verständlichen Begriffe der Syringomyelie festzuhalten, als einer im Wesen chronisch progressiven Erkrankungsform, die, aus verschiedenen anatomischen Processen entstehend, zur Bildung langgestreckter, vorwiegend die graue Substanz und die central gelegenen Abschnitte der weissen Substanz des Rückenmarkes occupirender Hohlräume führt. Es steht doch gerade dieses anatomische Symptom im Vordergrunde der Erscheinungen und ist die anatomische Aetiologie nach meinen früheren Darlegungen noch keineswegs so gekannt und geklärt, dass man an Stelle des einen aufzulassenden Krankheitsbegriffes „Syringomyelie" eine Reihe anderer wohlbegrenzter und genau anatomisch zu definirender setzen könnte. Ist ja bei anderen Erkrankungen ein ganz ähnliches Vorgehen beobachtet worden. Benennt man nicht trotz verschiedener anatomischer Aetiologie gewisse Veränderungen in der Leber mit demselben Namen der atrophischen Cirrhose? Werden nicht die durch verschiedene Erkrankungen veranlassten Eiteransammlungen in der Pleurahöhle als Empyem bezeichnet?

Dazu kommt der Umstand, dass diesen Veränderungen im Rückenmarke und in der Medulla oblongata ein klinisch wohlgefügtes und abgerundetes Krankheitsbild entspricht, welches, in seinen Hauptcharakteren vollständig ausgebildet, keiner einzigen Spinalaffection in gleichem Maasse zukommt.

Aus denselben Gründen würde ich die von Philippe-Oberthür vorgeschlagene Abtrennung der kleinen Hohlräume infectiösen oder unbestimmten Ursprungs (lacunäre Myelitis), als anatomisch und klinisch nicht ausreichend fundirt, derzeit zurückweisen.

Die gleiche Anschauung, wie ich sie oben mitgetheilt habe, scheint auch allgemein getheilt zu werden, denn überall bedient man sich des Namens Syringomyelie, um einen wohlbekannten Begriff damit zum Ausdrucke zu bringen.

Was die anatomische Stellung der (nicht excavirten) primären centralen Gliosen anbelangt, ist trotz der verschiedenen ätiologischen Momente ihr Geschwulstcharakter höchst wahrscheinlich geworden, selbst in jenen Fällen, in welchen sich nur ein längerer Gliastab dorsal vom Centralcanale vorfindet. Sie stellen dem Rückenmarke in dieser Form fremde Bildungen dar, welche die Nervensubstanz diffus infiltriren und ertödten, so dass im Bereiche der Neubildung die nervösen Elemente vollständig verschwinden. Sie geben auch zu mehr oder minder bedeutenden Verdrängungserscheinungen des Septum und der grauen Substanz Veranlassung. Andererseits führen sie bei der Entwicklung in der grauen Substanz zu bedeutender Auftreibung derselben. Ausserdem macht Storch auf zwei wichtige Punkte aufmerksam. Es kann der Gliastift von ringförmig angeordneten Lagen von Gliafasern umgeben sein, wie sie sich bei Fremdkörpern entwickeln, die in das Rückenmark eingedrungen sind. Dann findet sich aber in nächster Umgebung eine Zone von Gliagewebe, welches sich so verhält wie bei „isomorphen Sklerosen", in welcher an Stelle der untergehenden, längsverlaufenden Nervenfasern Gliafasern ohne Kernvermehrung getreten sind. Diese Sklerose kann nur nach Untergang nervöser Elemente durch Druck entstanden sein, welcher vom Gliastifte ausgeübt wurde. Die Gliawucherungen führen zur Verschmälerung und Degeneration der (weissen) Strangsysteme. Endlich könnte man noch das von Storch nur bei Gliomen gefundene Symptom der Anordnung von Gliafasern um die Gefässe in Form einer Strahlenkrone heranziehen, welches auch in Gliastreifen in analoger Weise gefunden wurde (Schmaus, eigene Beobachtung).

Als zweckmässig könnte erkannt werden, eine anatomische Eintheilung der Hohlräume im Rückenmarke und Bulbus zu geben,*) soweit dies nach unseren jetzigen Kenntnissen möglich ist.

Spinale Spalträume.

I. Cystenbildungen 1. nach traumatischem Zerfalle der Rückenmarkssubstanz, 2. nach traumatischer und 3. nicht traumatischer Hämatomyelie.

II. Erweichungen entzündlicher und nicht entzündlicher Natur mit kurzer Dauer des ganzen Krankheitsprocesses.

III. Syringomyelien.

a) Echte Hydromyelie (als Missbildung).

b) Echte Geschwulst- mit Höhlenbildung.

*) Zum Theile nach einer Eintheilung F. Schultze's.

c) Syringomyelia gliosa.
d) Syringomyelie infolge von Gefässerkrankungen ohne Gliose.
e) Pachy- und Leptomeningitis mit Höhlenbildung.

Bulbäre Spalträume.

I. Cysten nach Erweichungen und Blutungen.
II. Erweichungen entzündlicher Natur mit kurzer Dauer des Erkrankungsprocesses.
III. Spaltbildungen infolge Zerfalles von Tumoren.
IV. Eigentliche Syringobulbien (an typischen Stellen).
a) Embryonal präformirte, median gelegene.
α) In Combination mit Hydromyelie oder Syringomyelie.
β) Ohne Combination mit Hydro- oder Syringomyelie.
b) Im späteren Leben entstandene lateral gelegene.
α) Als Fortsetzung einer Syringomyelie.
β) Als auf den Bulbus beschränkte Veränderung.

Eigene Beobachtungen.*)

I. Beobachtung.

44jähriger Mann. Beginn der Erkrankung im Jahre 1887 mit Schwäche des rechten Armes und Beines und Heiserkeit. Seit dem Jahre 1889 besteht an der rechten Hand progressive Muskelatrophie mässigen Grades, stark ausgesprochene Atrophie der Schultergürtelmusculatur. Syringomyelische Sensibilitätsdissociation. Anomalien der Schweisssecretion. Rechtsseitige Facialisparese. Rechtsseitige Hypoglossusparese, complete rechtsseitige Recurrenslähmung, Schlingbeschwerden.

Dazu waren später noch eine sensible Trigeminuslähmung auf der rechten Seite, Anosmie und Ageusie rechts, Hemiatrophia linguae dext. hinzugetreten. Atrophie der ganzen Schultergürtelmusculatur, starke Kyphose. Spastisch-paretischer Gang, gesteigerte Patellarreflexe. Knochenauftreibungen, Anomalien der Schweisssecretion. Schmerzlose Verbrennung.

Während der vieljährigen Dauer der Spitalsbeobachtung constatirte man eine Progression der Sensibilitätsstörung vom segmentalen Typus. Die Gangstörung und Schwäche der Beine wurden schlechter, die Kyphose deutlicher, die Sprache undeutlicher. Keine lebensbedrohlichen Erscheinungen trotz mehr als elfjähriger Dauer schwerer Bulbärsymptome. Ein Jahr vor dem Krankheitsbeginne schweres Rückentrauma.

Josef P., 49jähriger Mann, geboren in Friedrichswald (Böhmen), aufgenommen am 17. September 1889.

Anamnese wurde damals ungenau erhoben. Im Jahre 1898 machte er folgende Angaben: Keine hereditäre Belastung. Beiderseitige Augenentzündung mit 9 Jahren. Angeblich Blattern mit 16 Jahren. P. wurde Perlmutterdrechsler. Im 24. Lebensjahre sprang ein Perlmuttersplitter in das linke Auge, worauf dasselbe allmählich schrumpfte und erblindete. Im 38. Lebensjahre fiel er von der Höhe des 1. Stockes herab, und zwar mit dem Rücken auf einen Balken. Es trat kein Bewusstseinsverlust ein, aber P. hatte sofort Aufstossen, das fast ununterbrochen drei Wochen dauerte. Etwa ein Jahr später (wie viele Monate, ist ihm nicht erinnerlich) merkte er eine Schwäche im rechten Arm, bald darauf Heiserkeit und Schwitzen, das sich auf die rechte Körperseite beschränkte und seitdem einseitig blieb. Zwei Jahre nach jenem Sturze ging P. in einer kalten Winternacht viele Stunden im Schnee, wobei er sich eine Verkühlung zugezogen haben will. Vier Tage darauf fiel er auf dem Wege plötzlich zusammen und konnte nicht aufstehen; auf die Beine gebracht, bemerkte er eine Schwäche und Steifigkeit der rechten unteren Extremitäten, einige Wochen nachher suchte er das Spital auf. Potus und Lues werden in Abrede gestellt.

*) Ich habe von meinen eigenen zahlreichen klinischen und anatomischen Beobachtungen mehr als die Hälfte hier nicht mitgetheilt, um den Umfang des Buches nicht unnöthig zu vergrössern. Mehrere in der ersten Auflage ausführlich abgedruckte Beobachtungen wurden eliminirt, da sie nichts Wesentliches boten.

Status praesens (September 1889): Gut genährtes, kräftiges Individuum. Betrachtet man Patienten bei entblösstem Körper, so fällt zunächst auf, dass die rechte Schulter tiefer steht als die linke; es besteht eine bedeutende Kyphoskoliose der oberen Brustwirbelsäule, deren Convexität nach links gerichtet ist.

Die Musculatur des ganzen rechten Schultergürtels sowie der rechte Biceps sind hochgradig atrophisch. Fortwährende fibrilläre Zuckungen in den atrophischen Muskeln. Auch im linken Musculus cucullaris bemerkt man zahlreiche fibrilläre Zuckungen, spärlichere im linken Musculus deltoideus. Beginnende Atrophie der kleinen Handmuskeln (Interossei, Thenar, Antithenar) rechts. Active Bewegungen in allen Gelenken der rechten oberen Extremität nur in mässigem Umfange möglich; im linken Schultergelenke ist der Umfang für active Bewegungen erheblich eingeschränkt, passive Bewegungen finden keinen Widerstand. Kraft in der rechten oberen Extremität gering.

Sensibilität: An der ganzen rechten oberen Extremität und an der rechten Brusthälfte besteht ein völliger Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung bei erhaltenem Tastsinne und erhaltener Sensibilität der tiefen Theile. Stereognostischer Sinn normal. An der linken oberen Extremität und der linken Brusthälfte besteht Hyperalgesie.

Patient schwitzt bloss an der rechten Seite. Die rechte Hand zeigt viele Schrunden und Risse; die rechte Hand erscheint bedeutend vergrössert, plump, tatzenförmig, die Phalangen, besonders des Daumens, aufgetrieben, das Handgelenk viel plumper als links.

Untere Extremitäten: Spastisch paretischer Gang bloss die rechte untere Extremität betreffend, welche auch bedeutend schwächer als die linke ist. Die Kraft gegen links in allen Gelenken herabgesetzt. Muskelatrophien nicht sichtbar. Sensibilität normal.

Die Patellarreflexe sind ausserordentlich, besonders rechts, gesteigert. Rechts Fussclonus.

Hautreflexe normal.

Keine Blasen-Mastdarmstörungen.

Romberg'sches Phänomen vorhanden.

Hirnnerven: Herabsetzung des Geruches rechts. Rhinoskopischer Befund negativ.

Opticus: Sehschärfe durch Hornhautnarben sehr herabgesetzt, Augenhintergrund normal.

Es besteht ein ausgesprochener Nystagmus horizontalis, keine Augenmuskellähmung, die Pupillen reagiren.

Trigeminus: Portio minor normal. Rechte Gesichts- und Zungenhälfte hyperästhetisch und hyperalgetisch. Gefühl von Eiskälte im Gesichte.

Linke Nasolalbiafalte verstrichen, der Mundwinkel hängt etwas.

Hörvermögen infolge eines chronischen Mittelohrkatarrhs herabgesetzt.

Geschmack gut.

Die vorgestreckte Zunge weicht stark nach rechts ab; an der rechten Zungenhälfte starke fibrilläre Zuckungen wahrnehmbar. Der weiche Gaumen wird links bedeutend weniger gehoben als rechts. Rachenreflexe herabgesetzt. Sprache heiser. Beim Essen gelangt öfters etwas in die „unrechte Kehle".

Laryngoskopische Untersuchung (Prof. Schrötter): Complete rechtsseitige Recurrenslähmung.

Der Kranke schwitzt nur an der rechten Gesichtshälfte.

Decursus: Während eines sechsmonatlichen Aufenthaltes auf der Klinik Prof. Schrötter's änderte sich der Zustand nur sehr wenig. Die Diagnose wurde gleich anfangs auf „Syringomyelie mit bulbären Symptomen" gestellt. Der Kranke verliess die Klinik im März 1890, liess sich aber einige Tage später auf die II. medicinische Klinik (Professor Kahler) aufnehmen, auf welcher der Kranke nun durch mehr als drei Jahre verblieb. Im August 1893 trat der Kranke aus der Klinik aus und suchte abermals unsere Klinik auf. Ich konnte damals den Kranken in der Ambulanz untersuchen und einen — allerdings nicht erschöpfenden — Status erheben.

Der Kranke, welcher wegen des Interesses, welches die Aerzte seinem Zustande entgegenbringen, sich selbst sehr genau beobachtet und jedes seiner Symptome kennt, theilt mit, dass ganz allmählich auch die linke obere Extremität von der Schwäche und Abmagerung erfasst wurde, die Sensibilitätsstörungen sich auf das rechte Bein, den linken Arm sowie auf die rechte Gesichtshälfte ausgebreitet hätten. Schon seit mehreren Jahren seien auch der Geschmack und Geruch schlechter ge-

worden. Die Stimme ist unverändert heiser geblieben, Blasen-Mastdarmstörungen haben stets gefehlt. Der Gang ist in den letzten Jahren infolge zunehmender Schwäche der Beine stets schlechter geworden; jetzt könne er kaum mehr das linke Bein erheben. Vor zwei Jahren zog sich Patient eine ausgedehnte schmerzlose Verbrennung zu, indem er sich im Winter an den heissen Ofen anlehnte. Man wurde erst durch den Geruch des verbrannten Fettes aufmerksam und fand die umfangreiche Verbrennung, von welcher der Kranke keine Ahnung hatte.

Status praesens (August 1893). Der Kranke ist intelligent, weiss über alle seine Verhältnisse Bescheid. Trotzdem er weiss, dass er unheilbar ist und seine Beschwerden beständig zunehmen, ist er zumeist heiter und wohlgemuth. Wegen seines eigenthümlichen Ganges und seiner Körperhaltung ist er im Spitale allgemein bekannt. Beim Gehen hält der Kranke den Kopf und den Oberkörper vornüber gebeugt. In der rechten Hand hält er einen Stock zur Stütze, die linke Hand wird in der Regel am Rücken gehalten. Die Füsse schleifen am Boden. Es macht stets den Eindruck, wie wenn der Kranke nach vorne stürzen würde.

Betrachtet man den von den Kleidern entblössten Kranken, so fällt die abnorme Körperhaltung noch in weit höherem Grade auf: Das Kinn berührt nahezu die Brust, welche durch die einander stark genäherten Schulterwölbungen sehr schmal und eingesunken erscheint. Mächtige Kyphose der Hals- und oberen Brustwirbelsäule, leichte Skoliose der unteren Brustwirbelsäule. Die Scapulae sind nach vorne gesunken und stehen vom Brustkorbe ab; der Rücken sieht infolgedessen ungemein breit und rund aus.

Die Schultergürtelmusculatur in toto sehr atrophisch, und zwar sind alle Muskeln von der Atrophie betroffen. Ebenso erscheinen der Musculus sternocleidomastoideus und cucullaris beiderseits atrophisch.

Der Musculus deltoideus ist beiderseits hochgradig abgemagert.

Active Bewegungen im Schultergelenke erfolgen nur sehr mühsam, mit geringer Kraft und in sehr geringem Umfange. Erheben des Armes ist nahezu unmöglich.

Die Oberarme beiderseits sehr schwach, die Musculatur (Biceps, Triceps) stark atrophisch.

Die Musculatur der Vorderarme ist beiderseits gut entwickelt.

An den Händen sind beiderseits die kleinen Handmuskeln atrophisch. Rechts sind die Veränderungen viel stärker ausgesprochen als links. Der Thenar und Antithenar sind vollständig verschwunden, die Spatia interossea sind tief eingesunken; in der Hohlhand springen die Sehnen stark hervor. Die Finger stehen in Beugecontractur. Typische Krallenhand rechts. Die Bewegungsfähigkeit der Finger dieser Hand minimal.

Sehr auffällig sind die Knochenveränderungen: Mächtige Auftreibungen der Knochen, besonders der Endphalangen sowie der Grundphalangen des rechten Zeigefingers und beider Daumen. Auftreibung der Mittelhandknochen, sehr bedeutende Dickenzunahme der unteren Enden der Vorderarmknochen, während die oberen Enden normal sind.

Die Hände bekommen durch diese Veränderungen ein sehr plumpes, tatzenförmiges Aussehen, sie sind im Vergleiche zum übrigen Körper auffallend gross. Die Grössenzunahme der Hände erfolgt überdies nicht auf alleinige Rechnung der Knochenveränderungen, sondern es participiren an ihr auch die Weichtheile. Die Haut erscheint insbesondere über den Fingern verdickt, stellenweise sogar schwielig. An der Haut der rechten Hand und am rechten Vorderarme mehrfach Brandnarben.

Sensibilität: Linker Arm und linke Thoraxhälfte zeigen anscheinend keine groben Störungen. Am rechten Arme ist der Tastsinn vollkommen erhalten, das Localisationsvermögen ungestört. Der Temperatursinn und Schmerzsinn hingegen sind an der ganzen rechten oberen Extremität verloren gegangen. Gefühl für passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, Drucksinn, stereognostischer Sinn intact.

An der rechten Thoraxhälfte ist die Dissociation der Sensibilität in gleicher Weise fortgeschritten: Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung bei intacter Berührungsempfindung.

Blasen- und Mastdarmfunctionen ungestört.

An den unteren Extremitäten bestehen keine Muskelatrophien, wohl aber eine sehr hochgradige motorische Schwäche der gesammten Musculatur. Links ist diese Schwäche noch stärker ausgesprochen als rechts.

An der rechten unteren Extremität sind die Berührungsempfindung und das Localisationsvermögen ungestört; am Oberschenkel besteht aber beträchtliche Hypalgesie und Thermo-Hypästhesie (für Kälte und Wärme). Die anderen Empfindungsqualitäten vollkommen ungestört.

Die Hautstellen mit veränderter Sensibilität sind von den analgetischen Partien am Rumpfe durch eine normal empfindende Zone getrennt.

Am linken Beine fehlen sensible Störungen.

An den Füssen, insbesondere an den Zehen, sind Andeutungen derselben Knochenveränderungen wie an den Händen, besonders ist die Grundphalanx der grossen Zehe beiderseits sehr stark verdickt.

Der Triceps- und Bicepsreflex fehlen rechts; links sind diese Reflexe und der Vorderarmperiostreflex erhöht.

Die Patellarreflexe sind beiderseits sehr bedeutend erhöht; es besteht rechts Fussclonus.

Bauchdeckenreflex, Cremasterreflex, Fusssohlenkitzelreflex vorhanden.

Romberg'sches Phänomen angedeutet.

Hirnnerven: Geruchsinn rechts erheblich herabgesetzt. (Rhinoskopischer Befund normal. Erhoben von Prof. Schrötter.)

Augenhintergrund des rechten Auges, soweit man denselben sehen kann, normal. Die Pupillenreaction sowie die Weite der Pupillen lassen sich kaum beurtheilen, da beiderseits die Iris in die Hornhaut eingeheilt ist.

Bulbusbewegungen frei; nur nach links und aussen scheint die Bewegung eingeschränkt zu sein (Abducensparese (?) links).

Facialis wird beiderseits gleich innervirt.

Hörvermögen rechts normal, links herabgesetzt (Mittelohrprocess).

Geschmacksinn an der ganzen rechten Zungenhälfte sehr stark herabgesetzt, so dass kaum die gröbsten Differenzen unterschieden werden können.

Die Berührungsempfindung ist überall im Bereiche des Kopfes vollkommen unversehrt, auch an den Schleimhäuten. Die Schmerzempfindung ist an der rechten Gesichtshälfte in allen drei Aesten des Trigeminus verloren gegangen, links nur herabgesetzt. Thermohypästhesie, und zwar für Kalt und Warm, an der rechten Gesichtshälfte stark ausgesprochen, weniger an der linken. Ebenso wird auf der Zunge Wärme links besser gefühlt als rechts. Auch die Schmerzempfindung an der rechten Zungenhälfte herabgesetzt.

Die Zunge ist rechts bedeutend schmäler als links. Im rechten Abschnitte deutliche fibrilläre Zuckungen. Die Zungenspitze weicht nach rechts ab.

Der weiche Gaumen wird beim Phoniren rechts stärker gehoben als links.

Laryngoskopischer Befund: Das etwas geröthete linke Stimmband steht in Cadaverstellung sowohl bei Respiration als auch bei Phonation vollkommen still. Das rechte Stimmband überschreitet beim Phoniren die Mittellinie und legt sich an das linke an; jedoch gelingt auf diese Weise der Glottisschluss nicht vollständig, sondern es bleibt noch ein Spalt zwischen beiden Stimmbändern sichtbar. (Befund von Prof. Schrötter erhoben.) Kehlkopfsensibilität und -Reflexerregbarkeit normal.

Hyperidrosis der rechten Gesichtshälfte. Der Kranke schwitzt nur in der Kälte, nie in der Wärme und stets nur an der rechten Gesichtshälfte.

Im September des Jahres (1894) trat Patient neuerlich auf die Klinik Schrötter ein.

Vom damaligen Status will ich nur die wichtigsten Veränderungen hervorheben.

Hirnnerven wie früher, nur sind die Störungen im Bereiche des sensiblen Trigeminus weniger ausgesprochen.

Pulsfrequenz normal.

Ausgesprochene Atrophie der Schultergürtelmusculatur, und zwar der Musculi supra- und infraspinati; Teretes beiderseits, Rhomboidei nahezu ganz geschwunden, Cucullaris hochgradig atrophisch, ganze Nackenmusculatur sehr schwach. Der rechte Deltamuskel ist in den hinteren Abschnitten stark atrophisch, vorne intact, am linken Deltoideus ist die Atrophie ebenfalls vorhanden. Musculus serratus rechts atrophisch, links bedeutend weniger. Am rechten Arme ist der Musculus triceps stark atrophisch mit fibrillären Zuckungen, Biceps etwas besser entwickelt, die Vorderarmmusculatur ist relativ gut, ebenso der Thenar. Der Antithenar schwach entwickelt mit fibrillären Zuckungen, Interossei atrophisch, besonders der Interosseus

primus. Am linken Arme ist die Musculatur weit besser erhalten, am Vorderarme sogar sehr gut. Nach Aussage des Kranken sollen früher sein Biceps und Triceps stärker gewesen sein. Kleine Handmusculatur ziemlich gut erhalten, beginnende Atrophie der Interossei. Der Musculus pectoralis besonders rechts schwach entwickelt, links ebenfalls, jedoch weniger.

Die Vorderarmknochen beiderseits stark aufgetrieben, die Hände plump, tatzenförmig, Finger dick, aber nicht übermässig lang. Am Zeigefinger der rechten Hand sind Spuren eines Panaritiums mit Verlust eines Theiles der Endphalange. Die Nägel links gut, rechts zum Theil gerieft, theils stark gewölbt, am Zeigefinger links stark verkürzt.

Der Kranke kann den Kopf nur mit sehr geringer Kraft nach rückwärts heben, ebenso erfolgt das Heben der rechten Schulter nur mit sehr geringer Kraft, und desgleichen Bewegungen im Ellbogen- und in den Fingergelenken rechterseits. Der Patient kann aber noch die Hand zur Faust ballen. Klauenhandstellung der rechten Hand. Links ist die Kraft im Ellbogen- und Schultergelenk ziemlich gut. Rechts: Periostreflex erloschen, ebensowenig Biceps- und Tricepsreflex auslösbar. Linkerseits sind alle drei genannten Reflexe erheblich gesteigert.

An der rechten Rumpfhälfte und rechtem Arme werden die feinsten Berührungen gefühlt. Auf dem ganzen rechten Arme besteht complete Analgesie. Auf dem oberen Antheile des Rumpfes rechterseits ebenfalls Analgesie, vom Rippenbogen angefangen starke Herabsetzung der Schmerzempfindung mit allmählichem Abklingen in normale Verhältnisse. Der Temperatursinn verhält sich in dem ganzen eben geschilderten Bereiche der Schmerzempfindung analog. Gefühl für passive Bewegungen und Lagevorstellungen am rechten Arme erheblich herabgesetzt, besonders im Handgelenke, im Schultergelenke viel besser. Linkerseits ist tactile Sensibilität ganz gut, Schmerzempfindung im oberen Abschnitte der Brusthälfte und am linken Oberarme verloren, an der Beugeseite des Vorderarmes herabgesetzt, an der Hand und der Streckseite des Vorderarmes erhalten. Der Temperatursinn verhält sich wieder analog der Schmerzempfindung. Gefühl für passive Bewegungen und Lagevorstellungen links gut erhalten.

Die Glutaealmuskeln, die Musculatur der Ober- und Unterschenkel mächtig, beinahe herkulisch entwickelt; der grösste Umfang der Wade beträgt beiderseits 40·5 *cm*, der Umfang des Oberschenkels 20 *cm*. oberhalb des Kniegelenkes rechts 50 *cm*, links 52 *cm*. Nirgends eine Atrophie wahrnehmbar. Bei activen Bewegungen contrahirt sich die Musculatur gut, jedoch ist die Kraft derselben eine ausserordentlich geringe. Die Kraft im Hüftgelenke rechts sehr gering, Adduction kräftig, Abduction rechts sehr schwach, Streckung ziemlich gut. Links gelingt die Hebung im Hüftgelenke recht kräftig, die übrigen Functionen wie rechts. Die Beugung im Kniegelenke erfolgt rechts mit minimaler Kraft, Streckung etwas besser, links gehen die Bewegungen viel besser. Auch in den Zehengelenken beiderseits erfolgen Bewegungen mit geringer Kraft, und zwar rechts durchwegs schwächer als links.

Die Zehen sind ungemein stark entwickelt, besonders die grosse Zehe beiderseits. — Andeutung von Romberg. Tactile Sensibilität ist in den Beinen durchwegs erhalten. Stiche werden ziemlich schmerzhaft empfunden, rechts überall weniger als links. Temperaturempfindung im rechten Beine herabgesetzt, am stärksten ist dies auf dem Fussrücken ausgesprochen. Auch auf dem linken Fussrücken ist diese Herabsetzung vorhanden. Gefühl für passive Bewegungen und Lagevorstellung in allen Gelenken intact.

Patient muss häufig Urin lassen, kann denselben nicht lange halten; auch leichte Stuhlbeschwerden. Patellarreflexe sehr gesteigert, Andeutung von Fussclonus, Fusssohlenkitzelreflex herabgesetzt. Cremasterreflex ziemlich lebhaft. Seit zwei Jahren Libido sexualis erloschen. Testikelschmerz nicht auslösbar.

Der Kranke blieb nun eine Reihe von Jahren unter meiner Beobachtung, ohne dass ich irgendeine wesentliche Veränderung festgestellt hätte.

Im Jahre 1897 führte Hahn bei dem Kranken eine minutiöse Untersuchung der Sensibilität durch, deren Ergebnis in seiner im Jahre 1898 erschienenen Arbeit niedergelegt ist.

Als Resultat dieser Untersuchung fand Hahn segmentale Begrenzungen für die Schmerz- und Temperatursinnsstörungen und ein Fortschreiten der Sensibilitätsdefecte beim Kranken.

Bezüglich der Schmerzempfindung fand sich ein Maximum der Störung, das den ganzen Kopf mit Ausnahme eines Theiles des beiderseitigen Quintusgebietes,

Hals und Nacken, die ganze obere Extremität und am Rumpfe ein Gebiet umfasste, dessen untere Grenze auf der rechten Seite, drei Querfinger unter dem Processus xiphoideus beginnend, circulär nach rückwärts zieht und in der Höhe des neunten Brustwirbels endet, links dagegen, zuerst in der Höhe der zweiten Rippe verlaufend, quer über die Schulter zieht und am Dornfortsatze des siebenten Halswirbels ihr Ende findet. Unterhalb dieses Gebietes sind am Rumpfe Zonen mit geringeren Störungen der Schmerzempfindung, ebenso an der linken oberen Extremität.

Im Bereiche der unteren Extremitäten entspricht das Maximum der Störung der Schmerzempfindung beiderseits dem medialen Antheile der Vorderseite des Unterschenkels, das Minimum rechts der Aussenseite, links der Innenseite des ganzen Beines.

Eine ähnliche Gruppirung zeigen auch die thermo-hypästhetischen und thermoanästhetischen Gebiete und ist hier am deutlichsten eine die linke Rumpfhälfte umgreifende Zone minderer Ausfallsintensität ausgeprägt. An den unteren Extremitäten sind die medialen Antheile der Oberschenkel, angrenzender Theile der Unterschenkel, dann die Nates, das Perineum und das Genitale am schwächsten, die distalen Theile der Unterschenkel und die Füsse dagegen am stärksten betheiligt.

Auch die Tastempfindung zeigte ein der Temperaturempfindung analoges Verhalten, nur sind hier die unteren Rumpfpartien und beide Beine frei.

Eine Zunahme der Störung gegen die Peripherie der Extremitäten hin war für die Temperaturempfindung an allen Extremitäten zu constatiren, dagegen wurde die Schmerzempfindung am Dorsum pedis als eine bessere bezeichnet als in den oberen Partien des Fusses.

Im Jahre 1898 war der Zustand nur wenig geändert. Der Kranke klagte über heftige Kreuzschmerzen, Schwäche und häufigen Harndrang und hatte bei Durchfall bisweilen Incontinentia alvi. Die Kyphose hatte noch zugenommen. Die Sprache war sehr unverständlich geworden.

II. Beobachtung.

31jähriger Mann. In der Kindheit schmerzlose Luxation des Vorderarmes. Seit etwa sechs Jahren stets zunehmende Atrophie der Schultergürtelmusculatur und Schwäche der Rumpfmusculatur. Mehrfache schmerzlose Verbrennungen. Von Seite der Hirnnerven sind der Trigeminus beiderseits und der Glossopharyngeus betheiligt. Gesichtsfeld normal. Humero-Scapular-Typus der Muskelatrophie. Auffällige knollige Verdickung des Musculus biceps beiderseits. Musculus pectoralis major fehlt rechts gänzlich. Hochgradige Schwäche der Rumpfmusculatur und der Beine. Der Kranke klettert an sich in die Höhe. Schmerz- und Temperaturempfindung an den Armen und am ganzen Rumpfe erloschen oder herabgesetzt, an den Beinen herabgesetzt. Patellarreflexe sehr erhöht, Fussclonus. Keine Blasenstörungen. Hyperidrosis rechts, spontane Blasenbildungen.

Adalbert Edler v. R.,*) 31 Jahre alt, Buchbinder, geboren in Freudenthal, Schlesien, aufgenommen auf die III. medicinische Klinik im October 1893.

Anamnese: Der Vater des Patienten starb plötzlich, die Mutter im Wochenbette. Keine Geistesstörungen in der Familie. Die Mutter des Patienten soll leicht erregbar und sehr „nervös“ gewesen sein, ebenso eine Schwester seines Vaters, welche jetzt 66 Jahre alt ist und seit einigen Jahren an einem heftigen Zittern der Füsse leidet.

Patient gibt an, in seiner Jugend nie krank gewesen zu sein, auch keine Asymmetrie an seinem Körper beobachtet zu haben. Gegen Kälte und Hitze sei er immer sehr „abgehärtet“ gewesen, auch habe er von jeher heisse Speisen essen können, ohne Schmerzen im Munde zu fühlen.

Im Alter von etwa 10 Jahren sei er einmal beim Spiele gestürzt; er habe keinen Schmerz gefühlt und erst, als er sich wieder erhob, bemerkt, dass er den rechten Arm schlecht bewegen könne. Der Arzt constatirte eine Luxation und richtete dieselbe wieder ein. Die Einrichtung machte keine Schmerzen.

*) Der Kranke wurde von mir am 13. März 1894 in der Sitzung des Vereines für Psychiatrie und Neurologie in Wien vorgestellt.

Vor 5½ Jahren bekam er Krämpfe in beiden Armen, links stärker als rechts. Er suchte deshalb vor circa 5 Jahren die Klinik Nothnagel auf; damals bemerkte er auch zum erstenmale, dass die rechte Brusthälfte schwächer sei als die linke, und diese Asymmetrie soll seitdem beständig zugenommen haben. Die Behandlung mit Elektricität erwies sich seinen Krämpfen gegenüber als erfolglos; erst allmählich schwanden dieselben.

Die Diagnose wurde damals vom Docenten Dr. v. Frankl-Hochwart auf eine nicht typische Dystrophia muscularis progressiva gestellt. Die Sensibilität war damals absolut normal, desgleichen die elektrische Erregbarkeit; nur die Patellarreflexe waren ungemein erhöht.

Vor etwa vier Jahren nahm Patient einmal eine sehr heisse Speise zu sich, im Munde fühlte er keinen Schmerz, sondern erst im Magen ein heftiges Brennen. Es bildete sich damals an der Zunge eine Brandblase aus. Seitdem fiel es ihm auf, dass er auch beim Genusse der heissesten Speisen im Munde keinen Schmerz hatte.

Im August vorigen Jahres bekam Patient Schmerzen in der Wirbelsäule (in der Höhe des fünften und sechsten Brustwirbels, welche seither dauernd auf Druck empfindlich sind), Schwäche in den Beinen, besonders im rechten, so dass der Kranke kaum 50 Schritte ohne Rast zurücklegen konnte. Er suchte das Spital auf und verblieb daselbst acht Wochen. 3—4 Wochen, nachdem er das Krankenhaus gebessert verlassen hatte, verschlimmerte sich sein Zustand wieder erheblich und blieb dann ohne Aenderung bis zu seinem jetzigen Spitalseintritte.

In letzter Zeit treten oft Muskelzuckungen in der Daumenmusculatur, Biceps- und Wadenmusculatur auf.

Potus in mässigem Grade zugegeben, Lues negirt. Geschlechtliche Fähigkeiten haben seit einem Jahre abgenommen.

Im letzten Jahre zog sich Patient öfters schmerzlose Verbrennungen an den Händen bei seiner Arbeit zu.

Status praesens: Sensorium frei; in den letzten Jahren leidet Patient häufig an Kopfschmerzen.

Geruch beiderseits (von jeher) erheblich herabgesetzt.

Die Pupillen sind beiderseits gleich weit, reagiren prompt auf Licht und Accommodation. Sehschärfe gut, Gesichtsfeld normal, ophthalmoskopischer Befund normal.

Die Bulbusbewegungen sind vollständig frei, es bestand nie Doppeltsehen.

Berührungsempfindung im ganzen Gesichte normal; Cornealreflex-, Gaumen- und Uvularreflex, Rachenreflex normal.

Die Schmerzempfindung beiderseits im Bereiche des ersten und zweiten Astes des Trigeminus herabgesetzt, besonders hochgradig im Bereiche des zweiten. Im Bereiche des dritten Astes ist dieselbe beiderseits normal.

Die Temperaturempfindung ist rechts im Bereiche des Stirnastes des Trigeminus normal, an Wange und Kinn wird aber Siedehitze als lauwarm bezeichnet; zwischen Siedehitze und Lauwarm kann nicht unterschieden werden.

Links ist die Temperaturempfindung im Bereiche des Stirnastes herabgesetzt, an Kinn und Wange noch viel bedeutender, so dass oft Warm und Kalt nicht unterschieden werden können. Die Zungenschleimhaut ist sowohl für Schmerz als auch für Temperatureindrücke hochgradig unempfindlich.

Der linke Masseter contrahirt sich schwächer als der rechte, sonst Kaumusculatur normal.

Facialis beiderseits gleich innervirt.

Gehör gut.

Geschmack: Süss wird nicht erkannt; Salzig und Sauer werden an der Zungenspitze nicht, sondern erst an den hintern Abschnitten der Zunge erkannt.

Laryngoskopischer Befund ergibt normale Verhältnisse. Im Bereiche der Sensibilität des Kehlkopfes, Rachens und weichen Gaumens nichts Abnormes.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt und gut bewegt.

Lässt man den Kranken aufsetzen, so bemerkt man, dass der Kopf nach vorne übersinkt. Die Nackenwirbel und der untere Theil der Halswirbelsäule treten stark hervor. Die Musculi sternocleido-mastoidei sind verschieden stark entwickelt; der rechte ist schwächer als der linke, und zwar ist insbesondere die claviculare Portion schwächer als die des linken. Der Musculus cucullaris ist links schwächer als rechts, besonders in seinen unteren Abschnitten. Die Musculi scaleni scheinen

atrophisch. Kopfnicken, Drehen des Kopfes gehen gut. Die mittlere Brustwirbelsäule zeigt eine leichte Dorsalflexion nach rechts.

Musculus supraspinatus beiderseits hochgradig atrophisch, links auch der Musculus infraspinatus. Der Musculus rhomboideus scheint links vollkommen zu fehlen, rechts vorhanden. Im rechten Rhomboideus und in der linken Schultergürtelmusculatur öfters fibrilläre Zuckungen. Im untersten Abschnitte der Fossa infraspinata links ein ziemlich mächtiger Muskelwulst, während der obere Abschnitt eine ziemlich deutliche Einsenkung zeigt.

Der Innenrand der Scapulae steht nicht zur Wirbelsäule parallel, vielmehr sind die Schulterblätter nach vorne gesunken und gedreht. Die Scapula rechts steht flügelförmig ab, links ist dieses Verhalten nicht so auffallend. Beim Rückwärtsstauen der Schulter stehen die Schulterblätter noch stärker ab. Jedoch ist die Scapula doch noch ziemlich gut fixirt; sie kann nicht nach oben verschoben werden, wenn der Kranke dagegen agirt. Die Serratus-Zacken treten rechts ziemlich deutlich hervor, besonders in den oberen Abschnitten, links nicht ganz so deutlich. Der rechte Arm kann im Schultergelenke bis zur Verticalen erhoben werden, ebenso der linke. Rumpfbewegungen vollkommen frei.

Wenn man den Kranken von vorne betrachtet, so bemerkt man eine auffällige Asymmetrie, die dadurch bedingt ist, dass der Musculus pectoralis major links gut entwickelt ist und von normalen Contouren begrenzt wird, während rechts der Musculus pectoralis major fast in seiner ganzen costalen Partie fehlt und in seiner clavicularen nur rudimentär vorhanden ist. Demzufolge ist die Achselhöhle rechts sehr viel seichter als links, die vordere Begrenzung derselben rechts durch eine Hautfalte gegeben, in welcher man die ganz atrophische Musculatur der clavicularen Portion fühlt, während sie links durch den sich kräftig anspannenden Musculus pectoralis gegeben ist. Die Begrenzung nach rückwärts ist beiderseits gleich. Beide Thoraxhälften athmen gleich gut, beim Athmen bemerkt man kein Einsinken der Intercostalräume (Musculi intercostales weder gelähmt, noch atrophisch). Der Kranke nimmt beim Stehen eine nach rückwärts geneigte Haltung ein: der Bauch ist etwas vorgewölbt. Lässt man den Kranken sich bücken, so kann er sich nur mühsam wieder aufrichten. Wenn er sich auf dem Boden hinsetzt, so kann er nur mit Hilfe der Hände sich wieder aufrichten und klettert öfters an sich in die Höhe. Der Kranke kann im Bette sich nur mühsam aufsetzen, er sinkt gleich wieder zurück, während er in der früher beschriebenen Stellung ganz gut steht.

An der Brust kann man auch bei Berühren mit ganz heissen Gegenständen oder mit Eisstücken eine Temperaturempfindung überhaupt nicht auslösen, sondern nur eine Druckempfindung, ebenso am Rücken. Temperaturunterschiede von 20°—30° werden am Bauche links kaum unterschieden; rechts wird Eis als „warm“ angegeben. An der Scrotalhaut werden ebenfalls Eiskälte und Siedehitze nicht unterschieden.

Complete Analgesie des ganzen Rückens, der Haut, der Brust und des Bauches.

Die Berührungsempfindung am Rumpfe über dem rechten Musculus pectoralis stark herabgesetzt; hinten in den oberen Partien des Thorax ist die Tastempfindung sehr herabgesetzt, an den unteren Partien im wesentlichen erhalten.

Druck im rechten Hypogastrium sehr schmerzhaft. Der Drucksinn ist am ganzen Rumpfe bedeutend herabgesetzt.

Der Musculus deltoideus ist links sehr gut entwickelt, rechts dagegen ziemlich stark atrophisch, so dass die Schulterwölbung rechts viel mehr abgeflacht erscheint als links. Musculus biceps ist links stärker entwickelt als rechts. Grösster Umfang des rechten Oberarmes $25^3/_4$ *cm*, links $26^1/_2$ *cm*. Wenn der Kranke die Musculatur der Oberarme anspannt, so treten mehrere, ganz weich sich anfühlende Knollen in der Mitte des sonst sich normal contrahirenden Muskels hervor. Diese Knollen zeigen einen lappigen Bau. Im Biceps beiderseits häufig fibrilläre Zuckungen. Musculus triceps beiderseits nur wenig entwickelt, contrahirt sich nur wenig, links etwas besser als rechts. Musculatur des Vorderarmes links kräftig entwickelt, rechts schwächer, jedoch lässt sich keine auffallende Atrophie feststellen. Der Musculus supinator links dicker, Supination links schwächer als rechts.

Am rechten Daumen bemerkt man eine in Verheilung begriffene Excoriation, eine ebensolche an der Endphalange des Zeigefingers der rechten Hand. Thenar und Antithenar rechts nur wenig hervortretend; der vierte und fünfte Finger rechts zeigen eine Beugung im ersten Interphalangealgelenke, welche durch Sehnencontracturen festgehalten wird; dieselbe Contractur, jedoch schwächer ausgesprochen, findet sich auch am zweiten und dritten Finger dieser Hand. An der linken Hand sind Thenar

und Antithenar nahezu völlig geschwunden, hie und da treten fibrilläre Zuckungen in denselben auf. Die Gegend des Interosseus I. auffallend eingesunken, die Spatia interossea leicht eingesunken. Supination links schwächer als rechts. Dorsalflexion der Hand beiderseits schwach, ebenso Extension der Finger. Palmarflexion rechts beträchtlich eingeschränkt. Spreizung der Finger gelingt nur mühsam, aber in vollem Umfange. Der Daumen kann jedem einzelnen Finger gegenübergestellt werden. Abduction des Daumens gelingt gut. Motorische Kraft im Ellbogengelenke gut.

Keinerlei Knochendeformitäten an der oberen Extremität.

An der rechten Hand starke Hyperidrosis, ebenso auch am rechten Fusse.

Schmerz- und Temperatursinn an beiden oberen Extremitäten sehr erheblich herabgesetzt. Die Berührungsempfindung ist rechts ein wenig, links sehr stark vermindert.

Der Drucksinn ist beiderseits, besonders aber links erheblich herabgesetzt.

Das Gefühl für passive Bewegungen, die Lagevorstellung der Glieder vollkommen intact. Keine ataktischen Bewegungen.

Die mechanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln normal.

Die Musculatur der Beine gut entwickelt, dagegen treten häufig fibrilläre Zuckungen in der Wadenmusculatur und in den Muskeln, welche an der Streckseite des Oberschenkels liegen, auf.

Die Kraft in den Beinen in allen Gelenken ziemlich gut.

Complete Thermo-Anästhesie am Ober- und Unterschenkel beiderseits; an den Füssen rufen alle Temperatureinwirkungen den Eindruck „Kalt“ hervor.

Die Schmerzempfindung an beiden Beinen durchwegs sehr herabgesetzt.

Das Berührungsgefühl und das Localisationsvermögen sind ungeändert.

Drucksinn ist an den Beinen stark herabgesetzt, sonst ist die tiefe Sensibilität vollkommen ungestört.

Reflexe: Triceps- und Bicepsreflex erhalten; Patellarreflexe sind beiderseits sehr gesteigert. Rechts eine Andeutung von Fusselonus, links nicht. Bauchdeckenreflex schwach, ebenso Cremasterreflex.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Blasen-Mastdarmstörungen fehlen. Harn in normaler Menge, enthält keine abnormen Bestandtheile.

Hodenschmerz erloschen.

Die elektrische Untersuchung ergibt: In den meisten atrophischen Muskeln besteht einfache Herabsetzung der Erregbarkeit für den galvanischen und faradischen Strom. Die Zuckungen sind zumeist blitzartig, nur im linken Musculus cucullaris und supraspinatus sind die Zuckungen träge und wurmförmig. In diesen Muskeln prävalirt auch die AnS.

Aus dem linken Musculus biceps wurde von Docent Dr. Ewald ein Stückchen zur histologischen Untersuchung excidirt. Ein Theil der excidirten Muskelpartie wurde in Osmiumsäure, ein anderer in Müller'scher Flüssigkeit fixirt. Die Untersuchung ergab keine auffällige Vermehrung des interstitiellen Fettgewebes, bedeutende Grössendifferenz der einzelnen Muskelfasern, Hypertrophie derselben, ziemlich starke Vermehrung der Muskelkerne und des interstitiellen Bindegewebes.

III. Beobachtung.

58jährige Frau mit nervösen Antecedentien. Seit 1892 Schwerbeweglichkeit der Finger und reissende Schmerzen in den Armen. Schon seit vielen Jahren schmerzlose Verbrennungen.

Nystagmusartige Zuckungen in den Endstellungen der Bulbi. Parese des Gaumensegels links, complete linksseitige Recurrenslähmung. Starke Kyphose im oberen Theile der Brustwirbelsäule. Atrophie der Schultergürtelmusculatur und der Handmusculatur. Klauenhand. Fibrilläre Zuckungen. Spontanbewegungen des Daumens. Am Rumpfe und an den Armen hochgradige Alteration des Schmerz- und Temperatursinnes bei nur wenig gestörtem Tastsinne. Spastische Parese der Beine. Patellarreflexe bedeutend erhöht. Trophische Störungen der Nägel. Arthropathie des rechten Ellbogengelenkes.

Im Laufe der nächsten Jahre Zunahme der Kyphose, Unmöglichkeit, den Kopf zu erheben, fast complete Lähmung der Arme. Facialisparese.

Marie G., zur Zeit der ersten Untersuchung 54 Jahre alt.

Anamnese vom Jahre 1894: Die Kranke will in ihrer Jugend stets gesund gewesen sein; im Jahre 1876 musste sie an die Landes-Irrenanstalt in Wien abgegeben werden, in welcher sie vier Jahre bis 1879 verblieb. Im Jahre 1879 litt Patientin an Gelenksrheumatismus, ebenso im Jahre 1881.

Die jetzige Erkrankung begann angeblich vor zwei Jahren mit Stechen in der rechten Hand und Vertaubungsgefühl in den Fingern, jedoch deuten manche Symptome auf einen weit früheren Beginn der Erkrankung hin. Seit dieser Zeit kann die Kranke die Hand nicht mehr bewegen und leidet an fortwährenden reissenden Schmerzen, besonders bei kalter Witterung. Des Morgens können die Finger ein wenig bewegt werden, bei Tag werden sie ganz steif. Die Abmagerung der Hände bemerkt die Kranke schon seit längerer Zeit; die Kraft in den Händen nimmt continuirlich ab. Schon in früheren Jahren hat Patientin sich öfters im Dienste — die Kranke war Köchin — verbrannt, ohne dass sie es merkte; erst die Blasenbildung an den Händen oder die Brandwunden machten sie auf die Verletzung aufmerksam. Seit mehreren Monaten ist die Kranke heiser; sie gibt spontan an, dass sie in den letzten Jahren auch nicht ein einzigesmal gehustet habe.

Patientin ist hereditär nicht belastet.

Potus und Lues werden negirt.

Status praesens: Die Pupillen sind gleich weit und reagiren prompt auf Licht, Accommodation und consensuell.

Die Lidspalten sind gleich, die Bulbusbewegungen frei; wird der Bulbus in die Endstellungen gebracht, so treten nystagmusartige Zuckungen auf.

Die Kranke sieht gut, Augenhintergrund normal.

Portio minor trigemini intact.

Ueber die Sensibilität im Gesichte sind von der Patientin keine sicheren Angaben zu erhalten, jedoch scheinen sowohl Tastsinn als auch Schmerz- und Temperatursinn intact zu sein.

Facialis wird beiderseits gleich innervirt, ist mechanisch nicht überregbar.

Gehör gut.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt, die Zungenbewegungen sind frei.

Das Gaumensegel wird links schlechter gehoben als rechts.

Laryngoskopischer Befund: Die Stimmbänder sind ganz weiss und zeigen einen gerade verlaufenden inneren Rand. Das linke Stimmband steht sowohl bei der Respiration als auch bei der Phonation vollkommen unbeweglich in Cadaverstellung (complete linksseitige Recurrenslähmung). Das rechte Stimmband ist normal beweglich. Larynxsensibilität normal.

Die Herzaction ist regelmässig, 64 Schläge in der Minute. Keine Beschwerden von Seite des Magens.

Geruch, Geschmack normal.

Der Kopf ist nach vorwärts gesunken, das Kinn berührt nahezu das Sternum. Patientin kann den Kopf nicht heben, geschweige denn nach rückwärts bringen; verneinende Bewegungen sind möglich. Passiv kann der Kopf nach allen Richtungen gut ohne Widerstand bewegt werden. Sehr starke rundliche Kyphose der obersten Brust- und der Halswirbelsäule; die Schultern sind stark nach vorne gesunken, infolgedessen sieht der Rücken ungemein breit und rund aus, während die Brust anscheinend sehr schmal ist.

Die Schultergürtelmusculatur (Supra- und Infraspinatus) rechts atrophisch; links sind die betreffenden Abschnitte nur etwas abgeflacht; Musculus pectoralis beiderseits gleich, der Musculus deltoideus beiderseits in seinen hinteren Portionen etwas atrophisch; der innere Schulterblattrand läuft nicht parallel der Wirbelsäule, die rechte Scapula erscheint gedreht. Heben der Schulter gelingt links ziemlich gut, rechts nahezu unmöglich; Rückwärtsstauung der Schulter ist rechts nur in geringem Masse möglich, links weitaus besser. Erheben des Armes im Schultergelenke, Abduction des Armes können rechts kaum ausgeführt werden, während links die Bewegungen nahezu in normalem Umfange ausgeführt werden.

Die Musculatur der Oberarme gut entwickelt, die der Vorderarme atrophisch, besonders links an der Ulnarseite des Vorderarmes beinahe totaler Muskelschwund, während die Musculatur an der radialen Seite desselben Armes (besonders Supinator

longus) erhalten ist. Die kleinen Handmuskeln sind beiderseits hochgradig abgemagert, die Spatia interossea eingesunken, insbesonders das Spatium interosseum I. grübig vertieft. Die Sehnen der Hohlhand springen stark vor, Thenar und Antithenar fehlen beiderseits vollkommen. Beiderseits ausgesprochenste Klauenhand; Kraft in den Handgelenken gering, in den Ellbogengelenken der atrophischen Musculatur entsprechend. Die Finger können in den Interphalangealgelenken nicht gestreckt, im Metacarpo-Phalangealgelenke nur ganz wenig gebeugt werden. Der Daumen kann leicht ab- und adducirt, aber nicht opponirt werden.

Fibrillare Zuckungen zeitweilig in der Vorderarmmusculatur sichtbar. Man sieht ein fortwährendes Zittern der rechten oberen Extremität ähnlich wie bei Paralysis agitans; das Schütteln wird bei intendirten Bewegungen nicht stärker. Ausserdem wird der Daumen stets mehrmals hintereinander krampfhaft gebeugt. Diese letztere Spontanbewegung wiederholt sich ziemlich oft.

Tricepsreflex rechts kaum auslösbar, Bicepsreflex erheblich erhöht. Vorderarm-Periostreflex nicht auslösbar. Links die Reflexe herabgesetzt.

Die Gegend des rechten Ellbogengelenkes ist stark aufgetrieben, viel umfangreicher als die der anderen Seite; die Haut über dem Gelenke ist weder geröthet, noch ödematös, die Bewegungen in demselben sind etwas schmerzhaft; kein Knacken bei Bewegungen. Leichte seitliche Bewegungen im Ellbogengelenke möglich. Dagegen besteht im rechten Schultergelenk bei Bewegungen Reiben.

Die Arthropathie im Ellbogengelenke ist ohne der Patientin bekannte Ursache entstanden, und sie wurde der Veränderungen zu ihrem Erstaunen erst bei der Untersuchung wahr.

Sonst keine trophischen Veränderungen der Gelenke oder Knochen an den oberen Extremitäten.

Die Fingernägel sind stark gewölbt, gerieft, abschilfernd.

Keine vasomotorischen Störungen an den Armen.

Die Wirbelsäule ist weder auf directen Druck, noch bei Belastung empfindlich.

Die Musculatur ist an den unteren Extremitäten gut entwickelt, keine Atrophien. Active Bewegungen in allen Gelenken in vollem Umfange möglich, erfolgen jedoch nur mit geringer Kraft. Der Gang ist mühsam, etwas spastisch.

Die Patellarreflexe beiderseits sehr erhöht, Andeutung von Fussclonus.

Keine trophischen oder vasomotorischen Störungen an den unteren Extremitäten.

Keine Störungen von Seite der Blase und des Mastdarms.

Sensibilität: Am Rumpfe, an den oberen und unteren Extremitäten die tactile Sensibilität vollkommen erhalten; es werden auch die feinsten Berührungen wahrgenommen und richtig localisirt; es wird durchwegs Nadelspitze und Nadelkopf prompt localisirt. Eine Verspätung der Leitung besteht nicht, desgleichen keine Polyästhesie.

An den untersten Abschnitten des Halses, des Nackens, an der Brust und dem Rücken bis etwa zum Rippenbogen ist die Schmerzempfindung hochgradig alterirt; an den meisten Stellen besteht eine bedeutende Herabsetzung der Schmerzempfindung, über beiden Scapulae und im Interscapularraume complete Analgesie. Ebenso ist über den Musculi deltoidei, an beiden Oberarmen die Schmerzempfindung vollkommen verloren gegangen, so dass Hautfalten schmerzlos durchstochen werden können, eine Nadel tief in den Muskel eingesenkt werden kann, ohne dass eine andere als eine Druckempfindung ausgelöst wird. Starkes Kneifen der Hautfalten, die Berührung der Haut mit einem erhitzten Metallstabe rufen keinen Schmerz hervor. An den Vorderarmen können durch sehr energische Proceduren noch Schmerzempfindungen ausgelöst werden, jedoch ist die Abstumpfung für diese Sensibilitätsqualität eine hochgradige (Hypalgesie). An den Händen ist eine Alteration des Schmerzsinnes nicht nachzuweisen. Ebenso ist an der Bauchhaut sowie an den Beinen der Schmerzsinn vollkommen ungestört.

Temperatursinn: Am Rücken besteht durchwegs eine Perversion des Temperatursinnes, so dass Kälte für Wärme, Wärme für Kälte angegeben wird. Dabei ist der Temperatursinn hochgradig abgestumpft, so dass überhaupt nur zwischen „Warm“ und „Kalt“ unterschieden wird und eine genauere Bezeichnung unmöglich ist. An der Brust ist die Alteration des Temperatursinnes eine so hochgradige, dass Differenzen von 40°—50° nicht erkannt werden. An den oberen Extremitäten ist die Temperaturempfindung vollkommen verloren gegangen, so dass beim Anlegen mit siedend heissem Wasser oder mit Eis gefüllter Eprouvetten überhaupt nur die Be-

rührung, aber nicht der Wärme-, respective der Kälteeindruck zur Perception gelangen. Diese Störung findet sich gleichmässig an beiden Ober- und Unterarmen, an den Händen und sämmtlichen Fingern. An der Bauchhaut sowie an den unteren Extremitäten werden auch die feinsten Temperaturdifferenzen richtig erkannt.

Die tiefe Sensibilität (Kraftsinn, Gefühl für active und passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, stereognostischer Sinn), der oberflächliche wie tiefe Drucksinn vollkommen erhalten.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Ende November 1897. Zustand verschlimmert. Patientin klagt über Schmerzen im Nacken. Der Gang sehr mühsam, spastisch-paretisch. Die Kranke kann sich, gestützt auf einen Stock, nur langsam vorwärtsbewegen.

10. November 1898 (Dr. Kienböck). Im Zustande der Patientin sind nur wenige Veränderungen eingetreten; doch lässt sich erkennen, dass die Krankheit im Laufe der letzten vier Jahre weitere Fortschritte gemacht hat. Noch immer klagt Patientin über ungemein heftige reissende Schmerzen sowie Gefühl von Hitze und Kälte in den Armen, besonders im rechten Ellbogengelenk. Ermüdungsgefühl stellt sich schon nach kurzer Bewegung ein. Die bogenförmige Kyphose im oberen Theile der Wirbelsäule ist ausserordentlich stark ausgebildet. Der Kopf berührt mit dem Kinn das Brustbein und kann nur ganz geringe Bewegungen ausführen, am besten Verneinungsbewegungen. Hochgradige Muskelatrophie im ganzen Schultergürtel, an den Vorderarmen und Händen (Klauenhände). Die Arme sind fast vollkommen gelähmt und gebrauchsunfähig, aber es bestehen an denselben in allen Gelenken fast fortwährend kleine Zuckungen und ausgiebige Schüttelbewegungen vom Charakter der Paralysis agitans. In den Schulter- und Ellbogengelenken sind noch ganz kleine active Bewegungen ausführbar, besser links als rechts. In den Hand- und Fingergelenken ist die Lähmung vollständig. Nirgends besteht Spasmus, von den Interphalangealgelenken in Beuge-Ankylose abgesehen. An der Beugeseite der Finger haben sich längsgestellte Verdickungen der Haut gebildet, welche die Gelenksfurchen überspringen und für sich allein eine Streckung der Finger unmöglich machen würden. Umfang des rechten Ellbogengelenkes nur wenig grösser als des linken. Partielle Empfindungslähmung vom Nacken und Kinn nach abwärts bis zur Höhe des Rippenbogens reichend und an beiden oberen Extremitäten; auch die Handrücken sind hypalgetisch. An den unteren Extremitäten Motilität und intacte Sensibilität wie früher. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Das traurige Gesammtaussehen der Patientin ist ungemein eigenthümlich und erregt schon auf der Strasse das allgemeine Aufsehen. Die zwerghaft aussehende Bettlerin schleppt sich nur mühsam vom Fleck. Der Kopf ist gleichsam in die Brust eingebohrt, das Gesicht versteckt, die Arme hängen ganz schlaff herab und die „Klauenhände" zittern ausgiebig. Bei Besichtigung des Antlitzes zeigt sich ein ganz schlaffer Gesichtsausdruck — symmetrische Parese des Facialis — continuirlicher Nystagmus und Ektropium der unteren Lider. Die Stimme entspricht der halbseitigen Recurrenslähmung. Die Intelligenz ist sehr gering, der Befund an den Hirnnerven weist keine deutliche Progression der bulbären und centralen Störung auf.

IV. Beobachtung.

47jährige Frau. Vor acht Jahren nach körperlicher Ueberanstrengung Bewusstseinsverlust und Schüttelfrost. Seitdem Schmerzen und Schwellungen an der linken oberen Extremität. Ein ähnlicher Anfall drei Jahre später. An der oberen Körperhälfte Muskelatrophie von humero-scapularem Typus und Dissociation der Sensibilität; die letztere betrifft auch den linken Trigeminus und erstreckt sich links bis über die Lenden- und Unterbauchgegend. Nystagmusartige Zuckungen, Schlingbeschwerden, linksseitige Recurrenslähmung. Parese der unteren Extremitäten, Steigerung der Patellarreflexe. Blasenstörungen. Kyphoskoliose, multiple Gelenksaffectionen an den Armen. Schmerzlose Blasenbildungen und Panaritien. Nephrolithiasis.

Elisabeth H., 45 Jahre, ledig, geboren zu Falkenstein, Nieder-Oesterreich, aufgenommen am 21. März 1896.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung, in der Kindheit Diphtherie, mit 18 Jahren Blattern. Vor sechs Jahren sollen die ersten Krankheitserscheinungen

aufgetreten sein: Pat. trug nämlich eines Tages eine sehr schwere Last, wurde sehr erschöpft, konnte sich aber mit ihr noch nach Hause schleppen. Hier stürzte sie nieder und blieb durch $^1/_2$ Stunde bewusstlos. Nach dem Erwachen hatte sie einen einstündigen Schüttelfrost. Seit diesem Tage fühlte sie sich stets unwohl und litt an Schmerzen und Schwellung des linken Armes. Seit drei Jahren soll sich ein „Höcker" auf der linken Seite gebildet haben. Seit drei Jahren auch Zunahme der Kopfschmerzen, des Kältegefühls und der reissenden Schmerzen im linken Arm, wieder nach Auftreten eines Schüttelfrostes. Seither kann ferner die Patientin die linke Hand nicht gut heben. Diese schwoll bald nachher (im November 1895) abermals stark an. Abscessbildung am Mittelfinger. Eröffnung mit dem Messer. Der linke Arm soll ganz gefühllos gewesen sein. Auch die übrigen Finger wurden nach wiederholten Verletzungen steif. Seit einigen Tagen bestehen auch in der rechten Hand Schmerzen. Seit einigen Monaten Gürtelgefühl. Verschlechterung des Sehens. Regurgitation von Flüssigkeiten durch die Nase, keine Blasen-Mastdarmstörungen.

Status praesens am 22. März 1896: Mittelgrosses kräftiges Individuum in gutem Ernährungszustand. Allgemeinbefund und innere Organe normal.

Nervenstatus: Hirnnerven. Pupillen beiderseits ziemlich eng, reagiren gut. Doppeltsehen. Augenhintergrund normal. Augenbewegungen nicht eingeschränkt. Nystagmusartige Zuckungen bei seitlicher Blickrichtung. Oeffnen des Mundes gut. Trigeminusgebiet rechts für alle Qualitäten normal empfindlich. Links Herabsetzung der Schmerzempfindung im Bereiche aller drei Aeste. Zunge gerade vorgestreckt, keine fibrillären Bewegungen. Cornealreflex stark herabgesetzt. Rachen- und Gaumenreflex ebenso. Uvula steht gerade. Gaumen wird rechts stärker gehoben. Sprache normal. Regurgitation von Flüssigkeiten durch die Nase. Mund- und Stirn-Facialis werden gut innervirt, ersterer ist mechanisch übererregbar. Gehör und Geschmack nicht gestört. Larynx: Linkseitige Recurrenslähmung. Reissende Kopfschmerzen, kein Schwindel. Andeutung von Gürtelgefühl in der Höhe der Schulterblattwinkel.

Obere Extremitäten: Schultergürtel- und Arm-Musculatur links schmächtiger als rechts. Der linke Scapularrand steht von der Wirbelsäule um 3 *cm* weiter ab als der rechte. Die Contour des Halses ist wesentlich verändert. Der Cucullaris springt auf der linken Seite gar nicht vor. Die Fossae supra- und infraspinatae sind eingesunken, besonders tief links. Deltoidei anscheinend von normalem Umfang. Die linke Clavicula prominirt mehr als die rechte. Beim Heben der Arme zum Kopf tritt die ganze Musculatur plastisch hervor, nur die hinteren Abschnitte der Deltoidei betheiligen sich nicht an der Contraction. Serratus anticus major, Sternocleido-Mastoideus und Pectoralis major functioniren gut. Die Hebung der Schultern erfolgt mit geringer Kraft und unter Drehung der Scapulae. Am linken Oberarm eine 13 *cm* lange Narbe; andere Narben am linken Vorderarm und an der linken Palma. Nägel der linken Hand gerieft. Musculatur des linken Oberarmes schlaff. Active Beweglichkeit linkerseits im Schultergelenke nach allen Richtungen etwas eingeschränkt, im Ellbogengelenke normal, im Handgelenke und in den Fingergelenken bedeutend herabgesetzt. Passive Beweglichkeit im Schultergelenke und den anderen Gelenken vollkommen frei, nur an den Fingergelenken gestört. Der dritte, vierte und fünfte Finger der linken Hand im Metacarpophalangealgelenk und in den Phalangealgelenken flectirt und ankylotisch. Musculatur des Thenar und Antithenar atrophisch, der Daumen adducirt und etwas flectirt. Motorische Kraft linkerseits in allen Gelenken schwächer als in der rechten oberen Extremität, deren Musculatur und Motilität normal sind. Krämpfe und andere unwillkürliche Bewegungen bestehen nicht. Biceps-, Triceps- und Vorderarmreflexe links herabgesetzt im Vergleiche zu rechts.

Sensibilität: Schmerz- und Temperaturempfindung auf beiden Armen gestört: am hochgradigsten an der Aussenseite des linken Vorderarmes. Das Gebiet der Analgesie und Thermoanästhesie umfasst auch die vordere Brustwand und die Schulterblattgegend des Rumpfes in symmetrischer Weise. Muskelsinn an beiden Armen wenig gestört. Keine Ataxie. In beiden Armen Schmerzen und Hitzegefühl.

Wirbelsäule und Rumpf: Erstere im Dorsalsegment etwas nach links skoliotisch, nicht druckempfindlich. Beweglichkeit des Rumpfes nicht eingeschränkt. Schmerz- und Temperatursinn auch an der linken unteren Rumpfhälfte gestört.

Untere Extremitäten: Keine Atrophie. Keine Bewegungsstörungen. Sensibilität intact, keine Parästhesien. Patellarreflexe gesteigert. Am Gang nichts Auffallendes.

Decursus: In der darauffolgenden Zeit bleibt der Zustand derselbe. Behandlung mit Argentum nitricum (intern), Faradisation und verschiedenen Mitteln gegen Kopfschmerz. Ab und zu verbrennt sich Patientin an der linken Hand, wo Blasen auftreten. Keine Schmerzen.

9. Mai: Die Skoliose sichtlich stärker geworden.

13. Juli: Schwindelgefühle sind häufig aufgetreten, ebenso Harndrang.

13. August: Heftige Wadenschmerzen. Diese treten in der Folge wiederholt auf, ferner Diarrhoe mit Koliken und Fiebererscheinungen.

2. November: Schmerzen in den Fussgelenken. Im rechten Schultergelenke abnorme Beweglichkeit.

16. Januar 1897: Ueber dem rechten Ellbogengelenk ist die Haut geröthet und schmerzhaft. Die ganze Gelenksgegend bedeutend geschwellt. Flüssigkeitserguss in das Gelenk. Am linken Ellbogengelenke dieselben Erscheinungen in geringerer Heftigkeit. Kein Fieber. Behandlung mit Bädern und Einwickelungen.

16. Februar: Schwäche im Gang. Heftige Schmerzen in der rechten Nierengegend Abgang eines kleinen Steinchens (Urat) mit dem Urin; kein Eiweiss.

2. März: Abgabe in das Haus für Unheilbare.

Am 18. Januar 1898 daselbst von Dr. Kienböck untersucht, gibt Patientin an, noch wiederholt an Nierenkoliken mit Abgang von kleinen Steinen gelitten zu haben. Ihr Allgemeinbefinden ist befriedigend, sie hat noch immer ab und zu an Schmerzen in den Armen, besonders in den Gelenken, und Kältegefühl in den oberen Extremitäten zu leiden. Patientin lässt eine genaue Untersuchung nicht zu. Die Hirnnervenstörungen und die Atrophie haben keine nennenswerten Fortschritte gemacht. Die Skoliose ist ebenfalls nur ein wenig stärker geworden. Beim Stehen zeigt die Haltung der Schultern ein sehr typisches Bild. Beiderseits sind die Schulterblätter stark nach vorne und abwärts gesunken, in viel höherem Masse an der linken Körperseite. Die beiden Schultergelenke und Ellbogengelenke sind sehr schlaff, ohne, von aussen gesehen, eine Deformität zu bieten. Bei Bewegungen ist Crepitation zu fühlen. Das Heben des linken Armes ist sehr erschwert und nicht einmal bis zur Horizontalen möglich. Rechterseits ist die Beeinträchtigung nicht so bedeutend. Auch die Ober- und Vorderarmmusculatur ist schlaff und in den Ellbogengelenken können passiv geringe Excursionen nach der ulnaren und radialen Seite hin durchgeführt werden. Aeusserlich erscheinen die Contouren nicht merklich verändert, doch erschwert die ziemlich beträchtliche Entwicklung des Fettpolsters die Deutung.

An den Händen sind die folgenden Veränderungen, und zwar an der linken Hand bedeutend weiter vorgeschritten als an der rechten: unvollkommene Beugeankylose in den Metacarpo-Phalangealgelenken und Phalangealgelenken der vier letzten Finger, an Intensität in der Richtung nach dem kleinen Finger zunehmend. Einschränkung der Excursionen im Handgelenke. Beträchtliche Verdickung des Metacarpo-Phalangealgelenkes des Daumens, Zeige- und Mittelfingers an der Dorsalseite. Atrophie am Antithenar und zwischen den Mittelhandknochen, weniger am Thenar. Schwäche und Bewegungsstörung entsprechend. Die Sensibilitätsstörungen sind die gleichen geblieben. Blasenstörungen angedeutet. Gang etwas paretisch. Bedeutende Steigerung der Patellarreflexe. Fussclonus nicht auslösbar. Keine Anomalien der Schweisssecretion nachzuweisen.

V. Beobachtung.

25jähriger Taglöhner. Beginn mit Hyperidrosis und Schmerzen im linken Arme. Spontane Blasenbildungen, Verlust des Schmerz- und Temperatursinnes am linken Arme. Schmerzlose Panaritien mit Mutilationen. Sympathicuslähmung. Bei seitlichen Endstellungen der Bulbi nystagmusartige Zuckungen. Affection des linken sensiblen Trigeminus, der Nervi faciales. Linksseitige Gaumenlähmung. Linksseitige Recurrenslähmung. Humero-Scapular-Typus der Muskelatrophie. Fibrilläre Zuckungen. Atrophie der Handmusculatur. Schmerz- und Temperatursinn am Schultergürtel, Rumpfe und am linken Arme herabgesetzt. Am linken Arme Störung der tiefen Sensibilität. Parese und Sensibilitätsstörungen der Beine. Patellarreflexe gesteigert. Pulsfrequenz dauernd hoch.

Während einer mehrjährigen Beobachtungsdauer ändert sich der Befund nur wenig. Spontane Hautnekrose über dem Olekranon.

Johann M., 25 Jahre alt, Taglöhner aus Wischkowitz, Mähren.

Anamnese (Mai 1894). Keine hereditäre Belastung. In der ganzen Familie keine Nervenkrankheiten. In früherer Zeit will Patient immer gesund gewesen sein, jedoch sind seine Angaben infolge der geringen Intelligenz des Kranken nicht zuverlässig. Im Alter von neun Jahren wurde Patient durch einen Steinwurf am Kopfe getroffen; einige Jahre später stürzte er 3 *m* tief. Im 23. Lebensjahre angeblich „Verkühlung" beim Baden. Am nächsten Tage Schmerzen in der linken Gesichtshälfte und Schwäche im linken Arme.

Seine jetzige Erkrankung dauert angeblich ein Jahr, jedoch ist es unmöglich zu eruiren, mit welchen Symptomen sie begann. Es fiel dem Patienten angeblich nur auf, dass er an der linken oberen Extremität und an der linken Gesichtshälfte viel stärker schwitzen musste als in den entsprechenden Regionen der anderen Seite. Auch traten im linken Arme Parästhesien und ziehende Schmerzen auf. Zu wiederholtenmalen bemerkte der Kranke an seiner linken Hand Blasen, ohne dass er bei der Entstehung derselben Schmerzen gehabt hätte. Auch fühlte er heisse Gegenstände nicht mehr. So hielt er einmal eine Schale heissen Kaffees in der Hand, fühlte dabei keine Schmerzen, sah aber dann mit Verwunderung, dass die ganze Hohlhand und die Finger mit Brandblasen bedeckt waren. Im April vorigen Jahres rückte der Kranke zu einer Waffenübung ein, machte Gewehrübungen mit, bemerkte aber schon damals eine Schwäche des linken Armes. Wegen Blasenbildungen an den Händen lag er sodann mehrere Wochen in dem Militärspitale. Drei Monate später kehrte er in seine Heimat zurück und bekam ein Panaritium am linken Zeigefinger, welches mit Abstossung eines Knochenstückes endete; Patient zog sich dieses Knochenstück mit einer Nadel selbst heraus. Der ganze Process verlief vollkommen schmerzlos. Die Schwäche in den oberen Extremitäten und die Störungen der Motilität entwickelten sich allmählich bis zur jetzigen Intensität; Kopfschmerz bestand nie, aber öfters Schwindel, besonders bei Bewegungen. Als Grund seiner Erkrankung glaubt Patient eine Erkühlung annehmen zu müssen, welche er sich im Sommer 1892 beim Baden zuzog. Schon am nächsten Tage sollen Schmerzen in der linken Gesichtshälfte und der linken oberen Extremität aufgetreten sein und gleichzeitig will Patient auch schon eine Schwäche in letzterer bemerkt haben. Beim Trinken heisser Getränke hat er sich öfters im Munde verbrannt, ohne einen Schmerz zu fühlen, trotzdem die ganze Zunge und der Gaumen wund waren: der Schmerz trete immer erst auf, wenn die Flüssigkeit in den Magen gelangt ist.

Die geschlechtlichen Functionen haben angeblich seit einem halben Jahre stark gelitten. Der Geschlechtstrieb angeblich erloschen.

Potus und Lues negirt.

Status praesens vom 8. Mai 1894: Der Kranke macht einen etwas stumpfsinnigen und stupiden Eindruck; er ist bei der Untersuchung zerstreut, antwortet unwillig und sehr langsam. Die Sprache ist monoton und deutlich scandirend. Der Kranke gibt an, erst in letzterer Zeit undeutlicher und langsamer zu sprechen.

Die Körperhaltung des Kranken ist eine sehr eigenthümliche. Der Kopf ist etwas nach vorne gesunken und dem Sternum genähert; die Schulterblätter sind ebenfalls nach vorne gesunken; infolgedessen hängen die Arme nicht an der Seite herab, sondern vorne. Die näheren Details werden weiter unten beschrieben werden.

Hirnnerven:

Geruch normal.

Die Lidspalten beiderseits auffallend enge, links noch mehr als rechts. Pupillen etwas different, links etwas enger als rechts, aber auch rechts enge. Beide Pupillen reagiren auf Licht. (Beiderseitige (?) Sympathicuslähmung.) Sehschärfe normal, Augenhintergrund normal.

Gesichtsfeld (Befund vom Assist. Dr. Gruber): Für Weiss, Roth, Grün, Blau nicht eingeschränkt.

Die Augenbewegungen sind frei; in den seitlichen Endstellungen starke, nystagmusartige Zuckungen. In der Ruhe kein Nystagmus.

Portio minor trigemini wird beiderseits gleich gut innervirt. Leichte Berührungen werden durchwegs an der linken Gesichtshälfte schwächer gespürt als an der rechten; ebenso an der Schleimhaut der Lippe und Zunge links die tactile Sen-

sibilität im Vergleiche zu rechts herabgesetzt. Cornealreflex links hochgradig herabgesetzt, rechts prompt.

Die Schmerzempfindung ist an der ganzen linken Gesichtshälfte, linken Zungen- und Lippenhälfte verloren gegangen. Rechts anscheinend Hyperalgesie.

Temperatursinn in der ganzen linken Gesichtshälfte vollkommen erloschen; es wird nur die Berührung, aber nicht der Temperatureindruck wahrgenommen. Auch an der linken Zungenhälfte ist der Temperatursinn hochgradig herabgesetzt.

Leichte Asymmetrie des Gesichtes, die Falten ziemlich verstrichen; die Mundfaciales sowohl als auch die Stirnfaciales werden beiderseits schlecht innervirt. Leichtes Zittern der Augenlider beim Augenschluss. Kein Lagophthalmus (Parese beider Nervi faciales).

Gehör gut, Geschmack normal.

Der Gaumen wird rechts besser gehoben als links; keine Regurgitation von Speisen oder Getränken durch die Nase. Die Reflexerregbarkeit am Gaumen links mehr herabgesetzt als rechts; im Rachen beiderseits gleich.

Laryngoskopischer Befund: Das rechte Stimmband ist excavirt, das linke mit geradem Rande verlaufend. Das linke Stimmband ist in Cadaverstellung und steht bei der Phonation vollkommen still; das rechte Stimmband tritt bei der Phonation über die Mittellinie an das linke heran und ermöglicht dadurch den Verschluss der Glottis, welcher aber kein vollständiger ist; es bleibt noch ein ganz schmaler, kaum 1 *mm* breiter Spalt zwischen beiden Stimmbändern übrig. Auch bei der Respiration steht das linke Stimmband vollkommen still (complete Recurrenslähmung links). Die Reflexerregbarkeit des Larynx normal. Die Stimmbänder stark geröthet.

Der laryngoskopische Befund wurde vom Herrn Professor Schrötter gütigst mehrmals controlirt und bestätigt.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt, die Bewegungen sind frei, starke fibrilläre Zuckungen in derselben.

Die Musculatur des Halses, des Schultergürtels und der oberen Extremitäten weist mehrfache Abnormitäten und Veränderungen auf:

Rechts:

Musculus cucullaris sehr atrophisch, Musculus sternocleido-mastoideus in seiner clavicularen Portion nahezu geschwunden, Musculus supraspinatus sehr atrophisch, Musculus infraspinatus ausserordentlich atrophisch, Musculus rhomboideus atrophisch. Der Musculus latissimus dorsi ist in seinen oberen Abschnitten atrophisch, in den untern nicht; Musculi teretes schwächer entwickelt als links. Musculus serratus fehlt fast völlig. Vom Musculus pectoralis major sind von der thoracalen Portion nur einige Fasern erhalten, die claviculare Portion ist gut entwickelt und contrahirt sich bei Hebung und Adduction des Armes kräftig. Musculus deltoideus ist partiell atrophisch; besonders auffallend ist dies bei der Innervation des Muskels; die Atrophie betrifft hauptsächlich die hinteren Abschnitte. Musculus levator scapulae kräftig.

Links Musculus cucullaris stark atrophisch, Musculus sternocleido-mastoideus besser entwickelt als rechts, Musculus supraspinatus etwas atrophisch, jedoch weniger als rechts, ebenso der Musculus infraspinatus, Musculus rhomboideus atrophisch, Musculus serratus vollkommen gelähmt, auch bei elektrischer Reizung eine Zuckung kaum nachweisbar. Musculi teretes intact; von der thoracalen Portion des Musculus pectoralis major ist gar nichts erhalten, von der clavicularen nur ein kleiner Rest. Der Musculus deltoideus ist in seinen hinteren Abschnitten atrophisch, in den vorderen deutlich hypertrophisch.

Infolge der Atrophien ist eine Subluxation im linken Sterno-Clavicular-Gelenke entstanden; bei Bewegungen des linken Armes nach rückwärts fühlt man deutlich das Köpfchen der Clavicula vorspringen. (Befund vom Doc. Dr. Frank erhoben.)

Die Schulterblätter stehen sehr weit und flügelförmig von der Wirbelsäule ab; die Schulter ist infolgedessen stark nach vorne gesunken, der Innenrand der Schulterblätter verläuft der Wirbelsäule nicht parallel. Wenn der Kranke die Schultern nach rückwärts staut, so treten die Scapulae noch stärker von der Wirbelsäule ab. Der Kranke vermag diese Bewegung (Rückwärtsstauung) nur mit sehr geringer Kraft auszuführen. Wenn der Kranke den Arm nach vorne bewegt, so rücken die Scapulae bis auf die Seitenfläche des Thorax. Links tritt dies viel mehr hervor als rechts. Wenn der Kranke versucht, den Arm zu heben, bringt er ihn nicht bis zur

Horizontalen; links kann der Arm noch schlechter gehoben werden als rechts. In folge der Atrophie der Musculi pectorales erscheint der Thorax beiderseits, besonders aber links, stark abgeflacht.

Die Abduction des Oberarmes erfolgt mit ziemlich bedeutender Kraft, die Hebung des Armes nur mit geringer Kraft; Rückwärtsstauung nur in geringem Umfange möglich.

Rechter Arm: Die Streckung des Armes im Ellbogengelenk erfolgt mit geringer Kraft, die Beugung mit bedeutend grösserer. Supination gut, Pronation viel kräftiger; die Muskelbäuche springen bei diesen Bewegungen plastisch vor. Der Oberarm erscheint insbesondere im Vergleiche mit dem Vorderarme atrophisch; der Triceps ist nur wenig entwickelt. Der Biceps ist verdickt, bei der Contraction aber ganz weich und von knolliger Beschaffenheit (wie bei Pseudohypertrophia musculorum). Die Musculatur des Vorderarmes gut entwickelt. Interosseus primus etwas atrophisch, sonst keine Atrophie der kleinen Handmusculatur. Die Dorsalflexion sowie die Palmar-, Ulnar- und Radialflexion der Hand gut. Adduction des Daumens mässig kräftig; die Opposition des Daumens gelingt gegen die ersten drei Finger gut, gegen den kleinen Finger nur schlecht und mühsam. Spreizung der Finger gelingt gut.

In der Musculatur des Schultergürtels zeitweilig fibrilläre Zuckungen.

Linker Arm: Abduction erfolgt nur mit sehr geringer Kraft, Hebung des Armes nur sehr mühsam. Rückwärtsstauung erfolgt nur mit ausserordentlich geringer Kraft. Bei der Beugung im Ellbogengelenk tritt der Musculus biceps knollenförmig hervor, fühlt sich aber, auch contrahirt, ganz weich an. Die Streckung erfolgt nur mit sehr geringer Kraft, ebenso die Beugung. Pronation ziemlich gut; Supination recht schwach.

Thenar und Antithenar atrophisch; das Spatium interosseum primum ist eingesunken. Der fünfte und vierte Finger stehen in starker Beugecontractur. Am Zeigefinger ist von der Endphalange nur ein Rudiment vorhanden, auf welchem ein Stückchen verkümmerten Nagels sich befindet.

Fibrilläre Zuckungen im Gebiete des Unterarmes.

Die linke Hand fühlt sich fortwährend kühler an als die rechte und ist zumeist — auch bei kühler Witterung — mit Schweiss bedeckt. Trophische Störungen der Haut bestehen nicht.

Sensibilität.

Tactile Sensibilität: Rechts Hypästhesie im Bereiche des Schultergürtels und der ganzen oberen Extremität.

Links ist die Hypästhesie noch stärker ausgesprochen als rechts. Das Localisationsvermögen ist am Oberarm gut, wird aber gegen die Hand zu etwas unsicher.

Die Schmerzempfindung ist rechts sowohl am Schultergürtel als auch an der ganzen oberen Extremität herabgesetzt (auch die Schmerzempfindung der tiefen Theile). Links besteht in den entsprechenden Regionen complete Analgesie.

Temperatursinn am Schultergürtel rechts so hochgradig herabgesetzt, dass Temperaturunterschiede von etwa 50° als kaum different betrachtet werden. Am Vorderarme wird Kälte öfters als Wärme empfunden, Hitze überhaupt nicht wahrgenommen. Eis und Siedehitze werden am ganzen rechten Arme nicht unterschieden.

Links ist bei der Prüfung der ganze Arm gegen Temperatureindrücke vollständig unempfindlich. Gegen kalte Luft soll nach Angabe des Patienten dieser Arm sehr empfindlich sein.

Der Drucksinn ist rechts intact; links ist er sehr herabgesetzt, so dass auch eine Belastung von mehreren Kilogrammen nicht schwerer empfunden wird als eine solche mit mehreren Grammen. Die Schädigung betrifft den Ober- wie den Unterarm in gleicher Weise.

Die Lagevorstellung der Glieder rechts ungestört, an der linken oberen Extremität in sämmtlichen Gelenken sehr bedeutend herabgesetzt.

Das Gefühl für active Bewegungen anscheinend beiderseits erhalten.

Das Gefühl für passive Bewegungen links normal, rechts nahezu verloren gegangen.

Stereognostischer Sinn rechts intact, links bedeutend herabgesetzt.

Sowohl die Sehnen- als auch die Periostreflexe beiderseits herabgesetzt.

Rumpf: Ziemlich starke Kyphose der oberen Brust- und der unteren Halswirbelsäule; daneben noch eine Skoliose der unteren Brustwirbelsäule, welche mit der grössten Convexität nach links gerichtet ist.

Der Erector trunci ist insbesondere in seinen oberen Abschnitten rechts atrophisch. Sonst die Rumpfmusculatur mit Ausnahme der oben erwähnten Atrophien am Schultergürtel normal.

Sensibilität: Hypästhesie am ganzen Rücken und auf der linken Brust- und Bauchhälfte; auch rechts die Berührungsempfindung herabgesetzt, jedoch etwas weniger als links.

Temperaturempfindung: Am Halse und an der oberen Thoraxhälfte ist die Temperaturempfindung vollständig erloschen; auf der linken Seite geht die thermo-anästhetische Zone am Rumpfe viel tiefer nach abwärts als auf der rechten, an letzterer wird von der fünften Rippe nach abwärts Kalt und Warm unterschieden. An der rechten Seite ist in der Axilla die Temperaturempfindung eine sehr viel lebhaftere als gegen die Mittellinie des Körpers zu. An der ganzen linken Thoraxhälfte werden Eis und Siedehitze entweder gar nicht unterschieden oder als in nur sehr geringem Masse different angegeben. Die linke Rumpfhälfte angeblich gegen kalte Luft sehr empfindlich.

Die Schmerzempfindung ist in den thermo-anästhetischen Zonen erloschen, in den thermo-hypästhetischen herabgesetzt.

Untere Extremitäten:

Rechts: Die Hebung im Hüftgelenke mässig kräftig, links ist sie sehr schwach. Adduction und Abduction im Hüftgelenke rechts viel kräftiger als links; ebenso die Beugung und Streckung im Kniegelenke. Die Bewegungen in beiden Sprunggelenken rechts sehr kräftig, links schwach.

Eine Muskelatrophie an den unteren Extremitäten nicht wahrzunehmen; die Musculatur beider Beine gleich gut entwickelt.

Im linken Gastrocnemius sieht man zahlreiche fibrilläre Zuckungen. Bei der Untersuchung bekommt der Kranke einen Krampf in den Beugemuskeln und den Extensoren des linken Fusses; der Fuss ist dabei im Sprunggelenke dorsal flectirt, die Zehen sind gespreizt. Der Kranke hat öfters derartige Krämpfe.

Sensibilität: Leichte Berührungen werden stets wahrgenommen und richtig localisirt, jedoch rechts besser empfunden als links.

Schmerzempfindung rechts ungestört, links keine complete Analgesie, sondern durchwegs nur Hypalgesie.

Temperatursinn: Links wird Eis immer als kalt erkannt, lauwarmes und siedend heisses Wasser aber nicht unterschieden. Bei siedend heissem Wasser erklärt Patient: „Mir scheint, es ist warm". Am Fussrücken Thermoanästhesie.

Rechts Temperatursinn intact.

Drucksinn links leicht herabgesetzt, rechts normal.

Lagevorstellung der Glieder, Gefühl für passive Bewegungen an beiden Extremitäten normal.

Patellarreflexe beiderseits hochgradig gesteigert, kein Fussclonus.

Romberg'sches Phänomen nicht vorhanden.

Bauchdeckenreflexe sehr herabgesetzt, Cremasterreflexe fehlen, Fusssohlenreflex beiderseits herabgesetzt.

Urin von normale Tagesmenge und specifischem Gewicht, enthält keine abnormen Bestandtheile.

Pulsfrequenz dauernd erhöht (95—100 Schläge).

Die mehrere Tage später vorgenommene elektrische Untersuchung ergibt:*) Galvanische Erregbarkeit in den meisten atrophischen Muskeln sowohl bei directer als auch bei indirecter Prüfung herabgesetzt. Im linken Musculus infraspinatus und im cucullaris ausgesprochene Entartungsreaction. Faradische Erregbarkeit zumeist normal, in mehreren atrophischen Muskeln herabgesetzt.

Der Kranke verblieb durch mehr als zwei Monate an der III. medicinischen Klinik. Die oft vorgenommene Untersuchung ergab stets im wesentlichen den gleichen Befund. Im Juli 1894 verliess der Kranke auf eigenes Verlangen das Spital.

Im November 1894 suchte Patient neuerlich die Klinik wegen eines Panaritium osseum des linken Zeigefingers auf. Der Entzündungsprocess war von keinen Schmerzen begleitet. Die Muskelatrophien waren etwas stärker markirt, sonst Status unverändert.

Austritt aus dem Spitale nach zwei Monaten. Pat. arbeitete darnach als Taglöhner, später als Aufseher bei Bauten, litt aber an Schmerzen im Rücken, in den

*) Ich theile nur das allgemeine Ergebnis mit.

Armen und im linken Bein, welches schwächer wurde. Er fügte sich wiederholt Verletzungen und Verbrennungen an der linken Hand zu, an der schmerzlose Panaritien entstanden. Die Winter 1894—1895 und 1896—1897 verbrachte er im Spitale. Am 23. November 1897 trat er wieder in die Klinik ein. Die genannten Schmerzen bestehen fort. Arbeitsunfähigkeit.

Status am 24. November 1897 (Dr. Kienböck): Haltung und Benehmen des Patienten wie im Jahre 1894. Befund der inneren Organe normal. Die Prüfung des Nervensystems weist nur einen geringen Fortschritt der Krankheit auf. Ueber dem rechten Scheitelbein zeigt der Haarwuchs mehrere weisse Stellen.

Hirnnerven. Nystagmus bei Blickrichtung nach oben, unten, rechts und links; Schwäche des Gesichtsfacialis beiderseits, Störung des linksseitigen sensiblen Trigeminus. Gehör auf beiden Seiten schlecht; Ticken der Uhr wird links in der Entfernung von 1 *dm*, rechts von 3 *dm* gehört. Die Antworten erfolgen langsam, Patient stottert ein wenig, er kann das Wort „Artilleriebrigade" nicht richtig nachsprechen, wiederholt und verstellt dabei Silben. Klang der Stimme eigenthümlich, vollständige linksseitige Recurrenslähmung. Zuweilen soll Fehlschlucken bestehen. Geruch und Geschmack gut auf beiden Seiten. Die Zunge wird gerade vorgestreckt, zeigt keine Atrophie, aber fibrilläre Zuckungen.

Muskelatrophie an Schultergürtel und Händen gegen 1894 kaum geändert. Umfang der Oberarme rechts $23^1/_2$ *cm*, links 22 *cm*. Unterarme rechts 19 *cm*, links 17 *cm*. Contracturen der Finger, besonders des vierten und fünften Fingers, an beiden Händen. Narben nach Panaritien.

An den unteren Extremitäten keine Atrophie, beim Liegen keine Steifigkeit. Schwäche links. Gang spastisch-paretisch. Romberg'sches Symptom vorhanden. Patellarreflexe sehr gesteigert. Kein Fussclonus. Kein Cremasterreflex. Fusssohlenkitzelreflex vorhanden.

Sensibilitätsstörungen betreffen die linke Seite mehr als die rechte. Gestört sind die Haut der linken Kopf- und Gesichtshälfte, des ganzen Halses und Schultergürtels und der beiden Arme, ferner die linke Hälfte des Rumpfes und nicht genau abgrenzbare Stellen der linken unteren Extremität.

Tactile Sensibilität am Schultergürtel und an den Armen herabgesetzt. Vollständige Analgesie und Thermoanästhesie im selben Gebiete. Bei der Ungeduld und geringen Intelligenz des Kranken lassen sich Zonen stärkerer und schwächerer Störung nicht abgrenzen. Keine Blasen-, Mastdarm- und sexuelle Störungen.

Weiterer Verlauf. (Elektrische Behandlung.) Die angegebenen Schmerzen wechseln an Intensität. 11. December 1897: Ohne bekannte Ursache ein kleiner Substanzverlust über dem rechten Olekranon. Nach einigen Tagen Heilung desselben. Entlassung am 20. December 1897.

VI. Beobachtung.

39jährige Frau, hat sich angeblich im 15. Lebensjahre Hände und Füsse erfroren. Oft „rheumatische Schmerzen" in Armen und Beinen. Kyphoskoliose. Atrophie der kleinen Handmuskeln links. Contracturen der Finger. Sehr bedeutende Difformitäten der Füsse. Patellarreflexe erhöht. Sensibilität bei grober Prüfung intact. Klinische Diagnose: Syringomyelie. Die Obduction ergibt eine Syringomyelie vom Lendenmarke bis zur Medulla oblongata.

Marie J., 39 Jahre alt, ledig, Wäscherin, geboren in Wischau, Mähren, aufgenommen auf die III. medicinische Klinik am 14. März 1894.

Anamnese: Der Vater an Altersschwäche, die Mutter an den Folgen eines eingeklemmten Bruches gestorben. Zwei Geschwister starben an Infectionskrankheiten, die anderen sind gesund; in der Familie keine Nervenkrankheiten.

Im Alter von 15 Jahren war sie in ihrem Dienste der Kälte und Nässe stark ausgesetzt und erfror sich angeblich damals die Füsse und die linke Hand. Die Missbildungen an den Füssen werden von der Kranken auf diese Erfrierungen zurückgeführt. Der Heilungsprocess soll mit Schmerzen verbunden gewesen sein; seitdem sollen öfters in Händen und Füssen Schmerzen aufgetreten sein, welche angeblich „rheumatischer Natur" waren. Besonders heftige Schmerzen waren vor etwa 15 Jahren in beiden Beinen aufgetreten. Vor zehn Jahren machte Patientin ein Wochenbett mit fieberhaftem Verlauf durch; sie war damals sechs Wochen bettlägerig. Seit jener Zeit will sie stets kränklich gewesen sein, besonders viel durch ihren „Rheu-

matismus“ gelitten haben. Vor $1^1/_2$ Jahren wurde die linke Mamma auf der Klinik Billroth wegen Carcinom operirt und die Achselhöhle ausgeräumt. Die Wundheilung nahm lange Zeit in Anspruch. Seit circa acht Tagen spürt die Kranke leichte Schmerzen im Bauche, die sich seit zwei Tagen sehr steigerten und von peritonealen Reizungserscheinungen begleitet waren.

Mit 15 Jahren Beginn der Menses; mit 29 Jahren gebar Patientin ein Kind, das schon nach fünf Tagen starb.

Lues negirt (jedoch sind Anhaltspunkte dafür, dass Patientin früher Publica war).

Potus negirt.

Die Anamnese sowohl als auch der Nervenstatus konnten wegen des hochfebrilen Zustandes der Kranken nur unvollkommen und nicht mit der wünschenswerten Genauigkeit erhoben werden.

Status praesens vom 14. März 1894: Patientin ist mittelgross, von mässig starkem Knochenbau, schlaffer, mässig entwickelter Musculatur, entsprechendem Panniculus adiposus. Sensorium etwas benommen. Es besteht kein Kopfschmerz. Leichte Oedeme an den Malleolen. Temperatur 39·5°. Pulsfrequenz 102. Respiration 36.

Ich übergehe das Resultat der Untersuchung der inneren Organe. Dieselbe ergab das Vorhandensein einer Peritonitis.

Am Kopfe und Thorax sind deutlich Spuren einer überstandenen Rhachitis sichtbar; vorspringende Tubera parietalia und frontalia; Pectus carinatum. Bei Betrachtung der Wirbelsäule bemerkt man eine ausgesprochene Kyphoskoliose des obersten Abschnittes der Brustwirbelsäule. Ueber den Zeitpunkt der Entstehung derselben weiss Patientin nichts anzugeben.

Die Pupillen sind beiderseits gleich, enge und reagiren nur träge auf Licht.

Die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen frei.

Die Sensibilität anscheinend für Tast-, Schmerz- und Temperatursinn im Gesichte intact. Wenigstens bestehen keine gröberen Störungen. Portio minor trigemini normal.

Facialis normal.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt und gut bewegt.

Obere Extremitäten: Die Spatia interossea der linken Hand etwas eingesunken, Thenar und Antithenar links fast geschwunden, die Finger links verdickt, und zwar betrifft die Verdickung sowohl die Haut als auch die Knochen. Der vierte und fünfte Finger in Beugecontractur. Die Nägel an den Händen normal. Active Bewegungen sind in allen Gelenken beiderseits möglich. Der Daumen kann allen Fingern gegenübergestellt, die Hand zur Faust geballt werden (auf beiden Seiten).

Die Kraft gut, auf beiden Seiten annähernd gleich.

Bei grober Prüfung sind die Berührungsempfindung, das Localisationsvermögen, der Schmerzsinn und Temperatursinn (sowohl für Warm als für Kalt geprüft) anscheinend ungestört.

Periost-, Biceps-, Tricepsreflexe beiderseits normal. Die vordere Achselfalte ist links bedeutend seichter als rechts (Operationsnarbe nach einer Ausräumung der Achselhöhle und Amputation der linken Mamma).

Die Patientin gibt bestimmt an, dass die linke Hand diese ihre gegenwärtige Gestalt schon vor der Operation hatte.

Untere Extremitäten: Die Füsse zeigen sehr auffällige Deformitäten. Am rechten Fusse sind die Endphalangen zum grossen Theile verändert; besonders auffällig ist dies an der grossen Zehe, deren Nagel an der Plantarfläche des Hallux steht. Die Endphalangen und Nägel der zweiten, dritten und vierten Zehe fehlen vollständig, die zweiten Phalangen sind total deformirt. Die letzte Zehe fehlt vollkommen.

Am linken Fusse ist die grosse Zehe in ganz analoger Weise deformirt und trägt an der Plantarfläche einen klauenförmigen Nagel. Die übrigen Zehen tragen keine Nägel und die Endphalangen erscheinen hochgradig deformirt.

An den unteren Extremitäten keine Muskelatrophien, die Füsse bis auf die Zehen von normalem Aussehen.

Die Patellarreflexe beiderseits sehr erhöht; kein Fussclonus.

Die Sensibilität am Rumpfe zeigt keine grobe Störung des Tast-, Schmerz- und Temperatursinnes.

An den unteren Extremitäten bestehen Hyperästhesie und Hyperalgesie. Localisation gut. Kalt und Warm wird prompt unterschieden. Lagevorstellung der Glieder und Gefühl für passive Bewegungen gut.

Keine Störungen von Seite der Blase. Seit mehreren Tagen hartnäckige Obstipation, sonst keine Stuhlbeschwerden.

Der Harn enthält reichlich Eiweiss und Indican; kein Zucker oder Aceton.

Da die Beschwerden am nächsten Tage im Zunehmen waren, wurde die Kranke auf die Klinik Prof. Albert's behufs Vornahme eines operativen Eingriffes überbracht.

Am 17. März machte Herr Dr. Ewald die Probelaparotomie, welche die Annahme einer eitrigen Peritonitis bestätigte.

Exitus letalis am 18. März 1894.

Die muthmassliche Diagnose wurde sowohl von Herrn Dr. Ewald, wie von mir auf Syringomyelie gestellt. Massgebend waren für meine Diagnose: Die auffallenden Veränstaltungen der Füsse, die man sonst nach Erfrierungen nicht in dieser Weise auftreten sieht, die „rheumatischen Schmerzen", welche nun schon 15 Jahre andauerten, die Kyphoskoliose, die beginnenden Atrophien an der linken Hand und die gesteigerten Patellarreflexe. Trotz der fehlenden sensiblen Ausfallserscheinungen glaubte ich die vorhandenen Symptome am ehesten mit der Anwesenheit einer Höhlenbildung im Rückenmarke erklären zu können. Dr. Ewald und Dr. Eisenmenger machten dieselben Gründe geltend.

Obduction am 19. März, acht Stunden post mortem. Obducent Dr. Albrecht. Die anatomische Diagnose lautete: Peritonitis purulenta e pyosalpingitide dextra, Salpingitis sinistra, Endometritis chronica, Erosio portionis vaginalis, Pneumonia lobularis lobuli inferioris pulmonis utriusque, Myodegeneratio cordis, Degeneratio renum et hepatis parenchymatosa, Syringomyelia.

Vom Obducenten wurden mir in liebenswürdigster Weise das Rückenmark und der Hirnstamm zur histologischen Untersuchung überlassen. Die Härtung erfolgte in Müller'scher Flüssigkeit.

Die makroskopische Betrachtung ergab nach erfolgter Erhärtung, dass sich der Hohlraum vom Lendenmarke durch das ganze Brustmark hindurch bis an das obere Halsmark erstrecke. Im oberen Brustmarke und in der Cervicalanschwellung war die Ausdehnung des Hohlraumes am beträchtlichsten.

Die mikroskopische Untersuchung zeigte, dass der Process mit einer mächtigen, um den Centralcanal kreisförmig angeordneten Gliawucherung beginnt, welche bald in den centralsten Abschnitten ein gleichmässig hyalines Aussehen annimmt. Spärliches, in den hyalin entarteten Abschnitten gelegenes Blutpigment hebt sich scharf ab. Die Gefässe erscheinen zumeist verändert und zwar haben die von den Hintersträngen gegen das Centrum hinziehenden eine stark verdickte Adventitia und ein im Verhältnis zur Wand sehr enges Lumen, während die anderen gegen das neugebildete Gewebe hin verlaufenden Gefässe oft stark erweitert, gut mit Blut gefüllt und auffällig dünnwandig sind.

Der gliöse, im Centrum des Rückenmarkes gelegene Ring wird, je höhere Schnitte man durchmustert, stets breiter und breiter, aber der centrale hyaline Zerfall nimmt stets an Mächtigkeit zu. Die zerfallenden Massen werden zum Theile resorbirt, und so entsteht ein zuerst unregelmässig von (mit Carmin) schlecht gefärbtem Gewebe umgrenzter Hohlraum. Gleichzeitig sind in der grauen Substanz peripheriewärts von der Gliawucherung an verschiedenen Stellen hyaline Ablagerungen um die Gefässe und eine Verwischung der Structur zu bemerken; diese Abschnitte sind leicht zu erkennen, da sie sich mit Carmin schlecht tingiren.

Bald nimmt man, wenn man bei der Durchsicht der Schnitte von unten nach oben fortschreitet, links neben der im Centrum der Gliawucherung gelegenen Höhle noch eine zweite wahr. Beide Hohlräume sind jetzt von einem kernarmen Gewebe scharf umgrenzt und durch Bündel dickerer, parallel zu einander verlaufender Fibrillen getrennt. Bald zeigt es sich, dass beide Hohlräume mit einander communiciren, indem zuerst die Zwischenwand stets schmäler wird, endlich einreisst und die dünne Scheidewand nun in dem grossen Hohlraume flottirt. Die Umgrenzung der grossen Höhle ist eine scharfe, jedoch ist die Wand derselben ziemlich schmal, nur im Kopfe des linken Hinterhornes besteht eine so mächtige Anhäufung eines sehr kernreichen Gliagewebes, dass daselbst die Bildung einer Geschwulst sehr ähnlich wird. Diese Neubildung ist nur in geringer Höhe durchaus gleichartig gebaut; bald gehen auch in ihr centrale Zerfallsprocesse vor sich, welche zur Bildung eines in der Längsrichtung des linken Hinterhornes verlaufenden Spaltes führen. Der Spalt, welcher anfänglich nur auf den Kopf des Hinterstranges beschränkt ist, erreicht in den höheren Schnittebenen die Peripherie des Rückenmarkes und communi-

cirt direct mit dem subpialen Raume. Das Fehlen irgendwelcher Quetschungserscheinungen, die scharfe Begrenzung des Spaltes durch pathologisch verändertes Gewebe mögen hier betont werden. Ventralwärts ist er nur durch eine mässig dicke Schichte Gliagewebes von dem stets grösser werdenden Hohlraume geschieden. Letzterer hat sich nämlich auf die meisten jener Territorien ausgedehnt, welche an tieferen Schnitten durch ihre eigenthümlichen Tinctionsverhältnisse auffallen.

Im oberen Brustmarke wird der Hohlraum durch Verschmelzung beider Spalten recht gross. Er nimmt die Gegend der Commissur, des linken Hinterhornes und des Kopfes des rechten Hinterhornes ein. In der Gegend des hinteren Septum, an manchen Schnitten nur im linken Goll'schen Strange taucht eine Gliawucherung mässigen Grades auf, welche etwa in der Mitte des Abstandes von der hinteren Peripherie zur Commissur knopfförmig aufgetrieben erscheint; in ihrem Bereiche sind die Nervenfasern zumeist zugrunde gegangen; dünne Nervenfasern sind vereinzelt in der Wucherung, welche bei Carminfärbung stark hervortritt, zu sehen.

Noch höher wird auch das linke Vorderhorn ergriffen, und in diesem Abschnitte erreicht der Process seine grösste Ausdehnung. Ein mächtiger Hohlraum nimmt nun die Stelle des grössten Theiles der grauen Substanz ein. Nur durch eine schmale Substanzbrücke getrennt, beginnt auch im rechten Hinterhorne ein schmaler, dasselbe gänzlich durchziehender Spalt. In dieser Höhe ist vom linken Vorderhorne auch nicht mehr die geringste Andeutung vorhanden, die weisse Commissur zugrunde gegangen, das rechte Vorderhorn schwer geschädigt, die Ganglienzellen zum Theile stark verändert. Dieselbe Affection des Hinterstranges wie tiefer unten, nur reicht der faserarme Streif entlang des hinteren Septum bis zur hinteren Peripherie.

In gleicher Ausdehnung verbleibt der Hohlraum in dem unteren Theile der Halsanschwellung, verkleinert sich aber dann ziemlich rasch, indem er sich ausschliesslich auf die linke Seite beschränkt. In der Höhe des dritten Cervicalis ist nur mehr in der Commissur ein ovaler Spalt vorhanden, die Gliawucherung sehr gering, der Degenerationsstreif in den Hintersträngen sehr ausgesprochen.

Im obersten Halsmarke breitet sich die Gliawucherung wieder gegen das linke Hinterhorn aus.

In der Höhe der Pyramidenkreuzung zieht von dem gänzlich geschlossenen normalen Centralcanale aus ein breiter gliöser Streifen gegen die Peripherie des Rückenmarkes in der Richtung des linken Hinterhornes. Auf diesem Wege wird die aufsteigende Trigeminuswurzel vernichtet, jedoch die Pyramiden und Kleinhirnseitenstrangbahn nicht geschädigt. Hie und da dringen gliöse Züge in den Hinterstrang auf kurze Strecken ein, entlang dem hinteren Septum verläuft ein etwas breiterer.

Leider sind die höher gelegenen Abschnitte bei der Herausnahme derart beschädigt worden, dass ein Studium derselben nicht möglich wurde.

Die Höhle war zumeist nicht mit Epithel ausgekleidet, nur im oberen Brust- und im Halsmarke trug sie streckenweise an ihrer seitlichen Wand gut ausgebildetes Cylinderepithel.

Der Ischiadicus zeigte beiderseits leichte Degeneration mit geringem Faserausfalle.

VII. Beobachtung.

34jähriger Mann leidet seit mehreren Jahren an Schwäche der Hände; vor zwei Jahren linksseitige Gesichtsschmerzen, Schmerzen in den Beinen. Epileptische Anfälle. Portio minor trigemini links paretisch, auch Portio sensibilis schwer geschädigt. Convulsivisches Zittern des ganzen Körpers. Beginnende Atrophie der Schultergürtelmuskeln. Linke Thoraxhälfte thermo-hypästhetisch, rechts streckenweise Herabsetzung der Wärmeempfindung. An den Armen schwere Schädigung des Temperatursinnes bei sonst wohlerhaltener Sensibilität. Rigiditäten der Musculatur. Erhebliche Steigerung aller Sehnenreflexe. Hochgradige Schwäche. An den Beinen Verlust des Wärmesinnes, Herabsetzung der Lagevorstellung der Zehen.

Ignaz U., 34 Jahre alt, Anstreichergehilfe aus Wien. Aufgenommen auf die III. medicinische Klinik Mai 1894.

Anamnese: Die Eltern des Kranken leben und sind gesund, fünf Geschwister leben, acht sind im Alter von 3—12 Jahren an dem Patienten unbekannten Krankheiten gestorben. Von Nervenkrankheiten in der Familie weiss Patient nichts anzugeben; bis zu seinem 20. Lebensjahre will er selbst vollkommen gesund gewesen

sein. Während seiner Militärdienstzeit litt er häufig an stechenden Schmerzen in den Beinen, welche er später wieder verlor. Seit dem Jahre 1883 begann er — ohne dass ein Trauma vorausgegangen wäre — an „Anfällen“ zu leiden. Er stürzte zumeist des Morgens unmittelbar nach dem Aufstehen plötzlich nieder und war 5—10 Minuten bewusstlos. Diese Anfälle wiederholten sich etwa vier Wochen lang. Nach einem besonders schweren Anfalle wurde er in das Sechshauser Spital überbracht und blieb dort längere Zeit — angeblich zwölf Tage — bewusstlos liegen. Patient verblieb vom October bis December 1893 im Spitale. Die Aerzte erklärten, dass er einen Typhus überstanden habe.

Im Jahre 1884 bekam Patient, wenn er längere Zeit gearbeitet hatte, ein Stechen in der Gegend des rechten Handgelenkes, dann ein pamstiges Gefühl in den Fingern, die Hand begann anzuschwellen, zu schwitzen und zu zittern. Um weiter arbeiten zu können, musste er sich das Handgelenk mit einem Stricke fest umschnüren; der Kranke konnte angeblich nur mit Hilfe dieser Manipulation weiter arbeiten; unterliess er die Umschnürung des Handgelenkes, so versagte die Hand den Dienst. Seit ungefähr zwei Jahren traten diese Erscheinungen auch in der linken Hand auf.

Im Jahre 1892 bekam Patient heftige Schmerzen in der ganzen linken Gesichtshälfte, die sich besonders abends sehr steigerten; nach etwa dreiwöchentlicher Dauer verloren sich die Schmerzen, es blieb aber eine Empfindlichkeit der linken Gesichtshälfte, besonders gegen Temperatureindrücke zurück. Der Kranke kann trotz seines gesunden Gebisses nur rechts kauen. Seit derselben Zeit verschlimmerte sich der Zustand des Kranken sehr. Er begann in der linken Hand ähnliche Beschwerden zu bekommen wie in der rechten, es traten Schmerzen in den Beinen, besonders in der Gegend der Sprunggelenke auf, mitunter waren die Schmerzen schiessend. Es traten auch Anfälle, besonders in letzter Zeit gehäuft, auf, welche ohne vorhergegangene Aura einsetzen. Der Anfall beginnt mit Schwächegefühl und Zittern der Füsse, sodann stürzt der Kranke zusammen, verliert aber das Bewusstsein nicht völlig. Die Anfälle treten fast immer nur dann auf, wenn der Kranke herumgeht, nur sehr selten hat Patient einen Anfall im Bette. Diese Attaquen häuften sich derart, dass Patient seit einem Jahre arbeitsunfähig ist, auch zu wiederholtenmalen in Spitalsbehandlung stand.

Seit einigen Jahren hustet der Kranke stark und leidet an Vomitus matutinus.

Potus (Schnaps) zugegeben, Lues negirt.

Status praesens. Die interne Untersuchung des Patienten ergibt das Vorhandensein einer weit vorgeschrittenen tuberculösen Lungenaffection.

Gehirnnerven: Geruch rechts gut, links kann Patient angeblich verschiedene Gerüche nicht unterscheiden. (Rhinoskopische Untersuchung negativ.)

Augenhintergrund normal, Pupillen beide gleich, reagiren prompt auf Licht, Accommodation, Convergenz und consensuell. Das Gesichtsfeld beiderseits sowohl für Weiss als auch für Roth, Blau und Grün etwas eingeschränkt. Die Einschränkung ist concentrisch und betrifft keine der Farben vorwiegend.

Die Bulbusbewegungen nach allen Richtungen frei, kein Doppeltsehen.

Der linke Masseter wird schwächer contrahirt als der rechte. Beim Oeffnen des Mundes weicht der Unterkiefer nach rechts ab.

Sensibilität: Rechts ist die tactile Sensibilität im Bereiche des ersten Trigeminusastes normal, im Bereiche des zweiten Astes leicht herabgesetzt, am Kinn normal. Links ist an der Stirne die Tastempfindung stark herabgesetzt, im Bereiche des zweiten Astes besteht Hyperästhesie, im Bereiche des dritten Astes ist die tactile Sensibilität normal. Die Schleimhautreflexe sind beiderseits erhalten.

Die Schmerzempfindung ist an der rechten Gesichtshälfte normal, an der linken erheblich herabgesetzt.

Der Temperatursinn ist an der linken Gesichtshälfte sehr erheblich geschädigt. Differenzen von 40°, ja sogar noch bedeutendere Unterschiede werden als kaum verschieden bezeichnet. Ebenso verhält es sich mit der linken Zungenhälfte. Rechts ist die thermische Sensibilität normal.

Der Facialis wird beiderseits gleich innervirt und ist mechanisch nicht übererregbar.

Der Geschmack ist an der vorderen Zungenhälfte rechts verloren gegangen, links normal.

Gaumen ausserordentlich reizbar, die leichteste Berührung ruft bereits Erbrechen hervor.

Sonst im Bereiche der Hirnnerven nichts Abnormes. Intelligenz gut, die Sprache langsam und heiser. Bei den leichtesten Bewegungen gerathen der Kopf, die Extremitäten und der Rumpf in convulsivisches Zittern.

Die Wirbelsäule verläuft gerade und ist auf Druck nirgends empfindlich.

Die Bewegungen des Rumpfes sind nach allen Richtungen frei. Die Fossa supraspinata und infraspinata rechts stark eingesunken im Vergleiche zur linken Seite, so dass die Crista scapulae stärker hervortritt. Kein Functionsausfall im Bereiche der atrophischen Musculatur.

Die Sensibilität zeigt am ganzen Rumpfe in Bezug auf Tastsinn und Schmerzempfindung ein normales Verhalten. Stellenweise besteht leichte Hyperalgesie.

Die Temperaturempfindung (für Warm und Kalt) ist an der vorderen Brusthälfte links bis zur Höhe der Mammilla sehr erheblich, jedoch nicht so stark herabgesetzt wie an den Armen. In den tiefer gelegenen Abschnitten der linken vorderen Brusthälfte ist die Temperaturempfindung ebenfalls, aber nicht so hochgradig herabgesetzt. Rechts ist nur über dem peripheren Abschnitte der Clavicula eine thermo-anästhetische Zone, sonst empfindet die rechte vordere Brusthälfte gut.

Rückwärts: In der Fossa supraspinata dextra eine thermo-anästhetische Zone. Der Kranke fühlt dort nur die Berührung, aber keine Temperatur. Von da nach abwärts klingt die Temperatursinnsstörung allmählich ab bis zur Gegend des zwölften Brust- und ersten Lendenwirbels. In dieser Region ist die Temperaturempfindung rechts bereits normal.

Links wird in der Fossa supraspinata Siedehitze nicht empfunden, während Eis als mässig kalt angegeben wird. In der Fossa infraspinata wird Kälte etwas besser empfunden, während Siedehitze noch immer nicht als „heiss" erkannt wird. Die gleichen Verhältnisse liegen im Interscapularraume vor. Es wird Wärme überhaupt nicht empfunden, hingegen Kälte gefühlt. Nach unten zu ebenfalls ein allmähliches Abklingen der Temperatursinnsstörungen bis zur Höhe des zwölften Brust- und ersten Lendenwirbels. Eine gut empfindende Zone links hinten in der Höhe der ganzen Lendenwirbelsäule, während rechts daselbst der Temperatursinn wieder erheblich herabgesetzt erscheint.

Oefters Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes. Gefühl von Siedehitze, besonders links.

Kein Gürtelgefühl.

Obere Extremitäten: Am Schultergürtel, Ober- und Unterarm die Musculatur beiderseits gut entwickelt (mit Ausnahme der früher angegebenen Atrophie der Musculi supra- und infraspinati rechts). An den Händen ist rechts ein ganz leichtes Eingesunkensein der Spatia interossea zu bemerken (beginnende Atrophie der Interossei und Lumbricales?), Thenar und Antithenar gut entwickelt. Links sind die ganzen Erscheinungen weniger ausgesprochen. Die Musculatur erscheint beiderseits leicht rigide.

Motorische Fähigkeiten: Die Hebung des rechten Armes erfolgt nur mit sehr geringer Kraft, Adduction mit ziemlich bedeutender Kraft, ebenso Abduction; Beugung und Streckung im Ellbogengelenke sind wohl im ganzen Bewegungsumfange des Gelenkes, aber nur mit sehr geringem Kraftaufwande möglich. Die Pronation und Supination, die Beugung im Handgelenke gut, entsprechend der Musculatur. Die Dorsalflexion der Hand unverhältnismässig schwach, Streckung und Beugung der Finger kräftig. Adduction des Daumens kräftig, Streckung sehr schwach, alle anderen Bewegungen des Daumens gut möglich.

Am linken Arme erfolgen alle Bewegungen sehr viel besser als rechts, nur die Dorsalflexion der Hand geht recht schlecht.

Sensibilität: Berührungs- und Schmerzempfindung beiderseits vollkommen erhalten. An der ganzen rechten oberen Extremität eine beträchtliche Herabsetzung des Temperatursinnes, so dass Eis und Siedehitze als „nicht sehr verschieden" bezeichnet werden. Noch stärker sind diese Erscheinungen am linken Arme ausgesprochen, so dass Eis als „ein wenig kalt" und Siedehitze als „ein wenig warm" bezeichnet werden.

Die anderen Qualitäten (Ortssinn, Kraftsinn, Gefühl für active und passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, stereognostischer Sinn) intact.

Beiderseits Triceps-, Biceps- und Periostreflex am Vorderarm erheblich gesteigert.

Untere Extremitäten: Die Musculatur ziemlich gut entwickelt, nirgends Atrophien wahrnehmbar. Die motorischen Fähigkeiten beider Beine aber ausserordentlich

gering. Bei den geringsten Bewegungen erfolgen so starke Zuckungen und so erhebliches Zittern der Beine, dass grössere Bewegungen kaum ausgeführt werden können. Der Gang ist infolge des Zitterns sehr erschwert und nur mit Hilfe von zwei Stöcken möglich, ist aber nicht ausgesprochen spastisch. Schon intendirte Bewegungen rufen die klonischen Zuckungen hervor. Die Musculatur ist rigide, die passive Abduction der Beine gelingt nur in geringem Umfange.

Der Patellarsehnenreflex ausserordentlich erhöht, oft Patellarclonus. Fussclonus manchmal auslösbar, manchmal aber wegen der Rigidität der Musculatur nicht zu prüfen. Der Adductoren- und Achillessehnenreflex sehr lebhaft.

Sensibilität: Leichte Berührungen werden durchwegs gut empfunden und richtig localisirt. Ausgesprochene Hyperalgesie. Beim Anlegen warmer Eprouvetten, auch wenn sie mit siedend heissem Wasser gefüllt sind, hat Patient meist nur die Berührungsempfindung, aber keine Temperaturempfindung. An einigen Stellen empfindet er die Wärme, bezeichnet aber siedend heiss als „ein bischen warm". Auffallend ist, dass trotz seiner sonstigen Hyperalgesie hohe Temperaturen keine Schmerzempfindung auslösen: An den Glutaei werden Wasser von 20° und Siedehitze als gleich warm angegeben, an der Streckseite des Oberschenkels Siedehitze als „nicht sehr warm". Kältesinn durchwegs sehr gut erhalten. Schon geringe Temperaturdifferenzen (unter 20°) werden ganz prompt erkannt.

Die Lagevorstellung der Glieder ist für die Zehen sowie für die Füsse erheblich herabgesetzt. Die Prüfung bezüglich des Gefühles für passive Bewegungen und der Lagevorstellung der Glieder ist in den Knie- und Hüftgelenken wegen der Muskelrigiditäten unmöglich.

Der Cremaster-, Fusssohlenkitzel- und Bauchdeckenreflex sehr prompt.

Testikelschmerz erhalten.

Keine Störungen von Seite der Blase, des Mastdarmes oder der geschlechtlichen Functionen.

Keine trophischen Störungen der Haut.

Der Status blieb während eines sechswöchentlichen Spitalaufenthaltes nahezu unverändert.

VIII. Beobachtung.

45jähriger Geschäftsdiener; seit neun Jahren krank. Beginn mit Schmerzen und Schwäche des linken Armes. Linksseitige Facialis- und Trigeminusparese. Hemiatrophia faciei. Habituelle Luxation im Kiefergelenke. An den Armen bedeutende Störung des Schmerz- und Temperatursinnes, geringere am Rumpfe. Atrophie der Musculatur des linken Armes und der linken Hand. Schwäche der Beine. Patellarreflexe gesteigert, kein Fussclonus. Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen. Obduction: Hydrocephalus, Syringomyelie durch das ganze Rückenmark. Auf chronischen Hydrocephalus zurückzuführende Veränderungen in der Medulla oblongata mit Degeneration beider spinaler Glossopharyngeuswurzeln, der linken spinalen Trigeminuswurzel, beider (besonders aber der linken) Pyramidenbahnen, des linken Corpus restiforme.

Heinrich P., Geschäftsdiener, 45 Jahre alt, aus Wien.

Anamnese: Der Vater des Patienten starb im Alter von 85 Jahren an Lungenemphysem, die Mutter mit 70 Jahren an Herzverfettung; ein Bruder des Patienten lebt und ist gesund. Keine neuropathische hereditäre Belastung des Kranken. Früher stets gesund.

Vor neun Jahren bekam Patient, angeblich infolge eines heftigen Schreckens, einen Schwindelanfall und starken Kopfschmerz. Bald nachher stellten sich Schmerzen in der linken Hand ein; allmählich begann die Kraft der linken Hand abzunehmen, die Finger wurden schwer beweglich und schliesslich trat jene Stellung auf, welche die Hand des Patienten jetzt noch darbietet. Seit damals leidet Patient an schiessenden Schmerzen im linken Arme. Keine Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes; in letzter Zeit hat der Kranke auch öfters Stechen im rechten Arme und rechten Beine.

Potus und Lues werden negirt.

Status praesens: Interner Befund normal. Im Urin keine abnormen Bestandtheile.

Geruch normal.

Sehschärfe bedeutend herabgesetzt. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt beiderseits hochgradiges Staphyloma posticum und Chorioiditis in macula.

Bulbusbewegungen vollkommen frei.

Berührungen werden in der linken Gesichtshälfte zumeist stärker gefühlt als in der rechten. Die Schmerzempfindung ist beiderseits im Bereiche des ersten und dritten Astes des Trigeminus gut erhalten, links im Bereiche des zweiten Astes nahezu erloschen, rechts intact.

Temperaturunterschiede werden beiderseits prompt wahrgenommen. Portio minor trigemini normal.

Facialis mechanisch nicht übererregbar. Stirnfacialis beiderseits gleich innervirt. Der rechte Mundwinkel steht deutlich höher als der linke. Beim Zeigen der Zähne bleibt der linke Mundwinkel in der Innervation beträchtlich zurück.

Gehör, Geschmack normal. Zungenbewegungen frei.

Das Gaumensegel wird rechts gehoben. Die Kehlkopfuntersuchung ergibt ausser chronischem Katarrh der Stimmbänder negativen Befund.

Im Gesichte sieht man eine Verschiedenheit des Skelets; das rechte Jochbein springt stärker vor als das linke, der Unterkiefer ist anscheinend rechts mehr entwickelt als links.

Beim Oeffnen des Mundes tritt Luxation in beiden Kiefergelenken ein, zuerst im linken, dann im rechten. Patient kann diese habituelle Luxation sofort selbst wieder beseitigen. Dieselbe hat sich in den letzten Jahren ohne ein bekanntes veranlassendes Moment entwickelt.

Die Wirbelsäule verläuft gerade; eine Andeutung von Lordose im Lumbaltheile.

Am Rumpfe erscheint die rechte Thoraxhälfte mehr abgeflacht als die linke.

Obere Extremitäten. Sensibilität: Im Bereiche des rechten Ober-Vorderarmes und der Hand Berührungsempfindung ungestört.

Die Schmerzempfindung ist an der Palmarseite des rechten Vorderarmes intact, an der Dorsalseite hingegen besteht eine hochgradige Hypalgesie. Am Oberarme ist eine mehr fleckweise Analgesie vorhanden, welche aber doch den grössten Theil des Oberarmes umfasst.

Relativ am besten erhalten ist die Schmerzempfindung an der Innenseite des Oberarmes. Beklopfen der Knochen nicht schmerzhaft.

Im Bereiche des ganzen Oberarmes und Vorderarmes ist der Temperatursinn erheblich alterirt und zwar in der Weise, dass Kälte überhaupt nicht gespürt oder als Wärme empfunden wird. Siedehitze wird an denselben Stellen als „kalt“ empfunden, an welchen Eis als „warm“ angegeben wird (Perversion des Temperatursinnes). An anderen Stellen werden Eis und Siedehitze als gleich warm angegeben. An den Fingerspitzen wird Eis einmal als „warm“, einmal als „kalt“ bezeichnet.

Links ist an der ganzen oberen Extremität die Berührungsempfindung vollkommen ungestört.

Auf der Dorsalseite der linken Hand ist die Schmerzempfindung völlig erloschen, ebenso an den Grundphalangen der Finger, während die Mittelphalangen zumeist normal empfinden, die Endphalangen sogar Hyperästhesie an der Dorsalseite aufweisen. An der Palmarseite der Hand und der Finger sind zumeist Hyperalgesie und Hyperästhesie vorhanden. Im Bereiche des Vorder- und Oberarmes ist die Schmerzempfindung zumeist vollständig verloren gegangen, streckenweise — besonders an der Dorsalseite des Vorderarmes — nur herabgesetzt, nicht vollständig erloschen. Auf der Innenseite des Oberarmes und der Palmarseite des Vorderarmes wird überhaupt keine Temperaturempfindung ausgelöst; auf der Dorsalseite des Vorderarmes ist die Unterscheidung von Siedehitze und Eiskälte unmöglich.

Am Rumpfe werden Berührungen links besser empfunden als rechts. Nadelstiche sind beiderseits schmerzhaft, schmerzen aber links bedeutend mehr als rechts, sowohl an der Brust, als auch am Rücken. Kälte und Wärme werden am Rumpfe rechts vorne gut unterschieden. Am Rücken ist die Temperaturempfindung wesentlich alterirt. An den oberen Abschnitten wird Heiss oft als Kalt empfunden, grössere Temperaturunterschiede werden nicht erkannt; weiter unten normales Verhalten.

An den unteren Extremitäten sind sowohl die Berührungsempfindung als auch der Schmerz- und Temperatursinn vollkommen intact.

Weder an den oberen, noch an den unteren Extremitäten ist die tiefe Sensibilität (Gefühl für active und passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, Drucksinn) irgendwie gestört.

Stereognostischer Sinn intact.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Die Schulterwölbung ist rechts etwas stärker abgeflacht als links; die Contour des Oberarmes ist beiderseits gleich, nur der linke Musculus triceps auffallend schwächer als der rechte; die Musculatur der Vorderarme beiderseits gleich gut entwickelt.

Die Finger der linken Hand stehen in Krallenstellung. Die Spatia interossea sind tief eingesunken. An Stelle des Spatium interosseum primum eine tiefe Grube. Thenar und Antithenar fehlen fast vollständig, die Sehnen springen in der Hohlhand stark vor, der Daumen kann den anderen Fingern nicht gegenübergestellt und nur mühsam adducirt werden. Die Finger können kaum gespreizt, jedoch zur Faust geballt werden. Bei Dorsalflexion werden sie im Metacarpophalangealgelenke hyperextendirt, in den anderen Gelenken flectirt; eine Streckung in den Phalangealgelenken ist nicht möglich. Im Handgelenke ist eine Ulnar- und Radialflexion, ebenso auch eine Dorsal- und Palmarflexion möglich. Im Ellbogengelenke sind Bewegungen gut möglich und zwar mit ziemlich bedeutender motorischer Kraft beiderseits. Die Schultergürtelmusculatur recht gut entwickelt mit Ausnahme des rechten Deltoideus, welcher etwas atrophisch aussieht. Bewegungen im Schultergelenke vollkommen frei, können kräftig ausgeführt werden. Die Function der Schultergürtelmuskeln ungestört. Die Schulterblätter stehen gleich weit von der Wirbelsäule ab. Die Musculatur der Scapula anscheinend normal.

Im Bereiche der Musculatur des rechten Vorderarmes und der rechten Hand nichts Abnormes; die Motilität ist ungestört.

Die Musculatur an den unteren Extremitäten gut entwickelt, keine Atrophien. Active Bewegungen können nach allen Richtungen gut ausgeführt werden, jedoch ist die hiebei aufgewendete Kraft nur gering. Die Schwäche der Beine tritt beim Gehen noch deutlicher hervor; wenn der Kranke längere Zeit geht, so schleifen die Beine am Fussboden.

Reflexe: Biceps-, Triceps-, Vorderarmperiostreflexe auf beiden Seiten erhalten. Bauchdeckenreflex nicht auslösbar, Cremasterreflex lebhaft.

Die Patellarreflexe sind sehr stark gesteigert, ausgesprochener Fussclonus. Fusssohlenkitzelreflex lebhaft.

An den Vorderarmen sind beiderseits Narben, herrührend von Verbrennungen. Der Nagel des linken Zeigefingers ist bis auf einen ganz kleinen Rest geschwunden, welcher rissig ist und abschilfert. Die anderen Nägel normal.

Sonst keine trophischen Störungen.

Keine Störungen von Seite der Blase, des Mastdarmes oder der geschlechtlichen Functionen. Hodenschmerz vorhanden.

Ich habe später noch mehrmals den Kranken untersuchen können. Der Status blieb unverändert. Im Juli 1895 starb der Patient plötzlich.

Als klinische Diagnose war von Prof. Redlich und mir Hydrocephalus mit Syringomyelie angenommen. Die von Prof. Redlich vorgenommene Obduction bestätigte die Diagnose, nur war ich von dem Ergebnisse der histologischen Untersuchung des Bulbus medullae überrascht. Nach den klinischen Erscheinungen hatte ich eine Spaltbildung in der Oblongata erwartet, es fand sich aber nichts dergleichen vor.

Der Hydrocephalus war ausserordentlich mächtig, der Aquaeductus Sylvii sehr erweitert, die Medulla oblongata sah ausserordentlich plattgedrückt aus.

Die Syringomyelie erstreckte sich durch einen grossen Theil des Rückenmarkes, nahm gegen das Halsmark zu an Ausdehnung ab und occupirte im Bereiche der obersten Cervicalsegmente nur mehr die Gegend der Commissur und der Hinterhörner in Form eines schmalen, bogenförmig verlaufenden Spaltes.

Die von mir vorgenommene mikroskopische Untersuchung des mir von Professor Redlich in liebenswürdigster Weise überlassenen Hirnstammes zeigte nun Folgendes: In der Höhe der Pyramidenkreuzung war schon eine Formveränderung im Querschnitt eingetreten. Der dorso-ventrale Durchmesser erscheint beinahe auf die Hälfte verkleinert, der frontale etwas grösser als in der Norm, dabei ist die linke Hälfte im frontalen, die rechte im dorsoventralen Durchmesser kleiner.

Diese Differenz zwischen beiden Seiten ist in höheren Schnittebenen nicht mehr so auffallend, wohl aber erscheint das ganze Querschnittsbild stark verändert: die Oliven springen mit ihren lateralen Abschnitten weit über den Querschnitt der Oblongata als Wülste vor, während die Pyramiden plattgedrückt und flach in einer

Ebene mit den ventralsten und lateralen Abschnitten der Oliven liegen. Die Schleifenschicht erscheint wesentlich verbreitert, aber bedeutend kürzer.

Die Kerne des Hypoglossus sowie dessen Fasern scheinen intact, wie die des Vagus, nur haben die austretenden Bündel des letzteren eine frontale Verlaufsrichtung eingeschlagen.

Eine Reihe von Gebilden erscheint aber auch mehr oder minder schwer geschädigt. So ist die spinale Glossopharyngeuswurzel auffallend faserarm, in ihrem Querschnitte reichliche Kernwucherung sichtbar, und zwar sind diese Veränderungen bereits so hochgradig, dass man beinahe von einem Schwunde des Solitärbündels sprechen könnte. Rechts sind die Anomalien viel geringer.

Die aufsteigende Trigeminuswurzel ist auf der linken Seite weit faserärmer als auf der rechten.

Das Corpus restiforme ist links mässig degenerirt im Vergleiche zur rechten Seite. In Betreff der Zahl der Fibrae arcuatae internae ist aber zwischen links und rechts kein Unterschied.

Die linke Pyramidenbahn erscheint stark degenerirt, die rechte weniger.

Sämmtliche Gefässe sind gut gefüllt, ihre Gefässscheiden auffallend weit.

Die anderen Gebilde, Nerven und Kerne (Hinterstrangskerne, Nucleus ambiguus und lateralis, hinteres Längsbündel, spinale Acusticuswurzel) sind intact.

Es besteht auch keine Andeutung eines Spaltes in der Medulla oblongata.

IX. Beobachtung.

33jähriger Bauer. Beginn der Erkrankung vor acht Jahren mit Schwellung der linken Hand und Eiterung. Schmerzlose Spontannekrosen. Ulcerationen und spontane Blasenbildungen am linken Arme. Linksseitige Hypoglossusparese. Atrophie der Armmusculatur links, ebenso der kleinen Handmuskeln. Linksseitige syringomyelische Dissociation der Sensibilität am Arme. Schwere trophische Störungen an der linken Hand. Linkes Bein leicht paretisch. Patellarreflexe erhöht.

Thomas Z., 38 Jahre alt, Bauer aus Borschitz, Mähren. Die Beschwerden des Kranken datiren auf acht Jahre zurück; damals soll eine mächtige Schwellung der linken Hand ohne Veranlassung entstanden sein, welche durch längere Zeit bestand und in Eiterung übergieng; es stiess sich die Endphalange des linken Daumens ab. Der ganze Process war schmerzlos verlaufen. Seither treten immer wieder Ulcerationen an der Haut des linken Armes auf, welche oft monatelang nicht verheilen, aber dem Kranken keine Schmerzen verursachen. Zu wiederholtenmalen hat der Kranke an dem linken Arme Blasen wahrgenommen, welche ohne ihm bekannte Veranlassung entstanden sind. Seit acht Monaten hat Kranker eine tiefe Schrunde in der linken Hohlhand. Heftiges Reissen im linken Arme und Beine seit mehreren Jahren. Potus und Lues werden negirt.

Status praesens (in der Ambulanz erhoben): Die Pupillen gleichweit, reagiren prompt auf Licht, Convergenz, Accommodation und consensuell. Die Bulbusbewegungen vollkommen frei. Gesichtsfeld und Augenhintergrund normal. Cornealreflex vorhanden.

Die vorgestreckte Zunge weicht nach links ab und zittert stark. Die Zungenbewegungen sonst frei.

Im Bereiche sämmtlicher anderer Hirnnerven sonst gar keine Störungen.

Leichte Skoliose der oberen Brustwirbelsäule mit der Convexität nach rechts.

Betrachtet man den Kranken von vorne, so fällt sofort eine nicht unbeträchtliche Differenz zwischen beiden Seiten auf; der linke Musculus pectoralis major ist in seiner clavicularen Portion ausgesprochen atrophisch, die Contour des linken Musculus cucullaris tritt weniger deutlich hervor als die des rechten. Auch die Musculi deltoideus, biceps, triceps erscheinen links atrophisch im Vergleiche zu rechts. Die grösste Circumferenz des Oberarmes beträgt rechts $27^1/_2$ *cm*, links $25^1/_2$ *cm*.

Auch die die Scapula bedeckende Musculatur ist links schwächer als rechts, die Fossa supra- und infraspinata links abgeflacht. Man sieht häufige fibrilläre Zuckungen im Bereiche der Schultergürtelmuskeln.

Die Musculatur des Vorderarmes ist beiderseits gut entwickelt.

Sehr auffallende Abnormitäten zeigt die linke Hand. Dieselbe ist auffallend dick und plump, die Finger breit aufgetrieben. Der Daumen wird an die anderen

Finger adducirt gehalten, die Wölbungen des Thenar und Antithenar sind nahezu verstrichen (typische Affenhand). Das Endglied des Daumens fehlt und an dessen Stelle befindet sich nur ein kleiner Hautlappen. Die Spatia interossea sind links etwas eingesunken, besonders das Spatium interosseum primum.

Die Motilität der Finger ist nur wenig gestört. Streckung und Beugung der Finger, Spreizung derselben, Adduction, Abduction und Opposition des Daumens können activ ausgeführt werden, wenn auch nur mit geringer Kraft. Die motorischen Fähigkeiten des Vorderarmes, Oberarmes und Schultergurtels ungestört. Die mechanische Erregbarkeit der Musculatur ist nicht erhöht. Biceps- und Tricepsreflex vorhanden.

Die Nerven mechanisch nicht übererregbar.

Am rechten Arme keinerlei Anomalien von Seite der Motilität

Die Musculatur beider unteren Extremitäten gut entwickelt, links erscheint aber die Kraft im Verhältnisse zur Musculatur entschieden herabgesetzt.

Patellarreflex links erhöht, rechts normal.

Andeutung von Fussclonus links.

Sensibilität: Im Bereiche des Gesichtes keinerlei Störung.

Die Berührungsempfindung sowie das Vermögen zu localisiren sind durchwegs erhalten, dagegen weisen die Schmerz- und Temperaturempfindung folgende Anomalien auf:

In der Fossa supraclavicularis sowie an der linken Thoraxhälfte bis zu einer Linie, welche in der Höhe der Mammilla den Thorax ringförmig umgibt, ist der Schmerzsinn hochgradig herabgesetzt, zumeist sogar vollkommen erloschen. Die Grenze der analgetischen Zone setzt gegen die Mittellinie ziemlich scharf ab; auf dem entsprechenden Abschnitte der rechten Thoraxhälfte besteht ausgesprochene Hyperalgesie und Hyperästhesie.

In demselben — soeben erwähnten — Bezirke ist auch der Temperatursinn, und zwar sowohl Wärme- als auch Kältesinn, erheblich betroffen. An der vorderen Thoraxfläche besteht links völlige Thermoanästhesie. Eis und Siedehitze werden gleich der Fossa supraspinata hochgradig herabgesetzt; es werden erst Temperaturunterschiede von 40° erkannt, im Interscapularraume besteht Perversion des Temperatursinnes für Kalt. Es wird als siedend heiss bezeichnet.

An der linken oberen Extremität ist sowohl die Schmerzempfindung als auch die Temperaturempfindung für die oberflächlichen, wie die tiefen Theile vollständig erloschen. Berührt man den Grund der am linken Arme befindlichen Geschwüre mit einem heissen Spatel oder mit Eis, so hat der Kranke stets nur das unbestimmte Gefühl der Berührung, spürt aber weder Schmerz noch eine Differenz der Temperatur. Durchstechen von Hautfalten ruft keine Schmerzempfindung hervor

Sonst die Sensibilität an der linken oberen Extremität, insbesondere der stereognostische Sinn, das Gefühl für active und passive Bewegungen, die Lagevorstellung der Glieder, der Kraftsinn völlig intact.

Sonst am Körper die Sensibilität durchwegs in allen Qualitäten intact. Hodenschmerz vorhanden.

Keine Störungen von Seite der Blase, des Mastdarmes und der geschlechtlichen Functionen.

Trophische Störungen: Seit einer Reihe von Jahren treten bei dem Kranken am linken Arme und an der linken oberen Thoraxhälfte Geschwüre auf, die anscheinend ganz spontan entstehen, sehr in die Tiefe greifen und nur geringe Heilungstendenz zeigen. Die Inspection des Kranken ergibt folgende Hautveränderungen: An der Haut des Rückens und des linken Armes — aber sonst nirgends am ganzen Körper — eine Reihe von zum Theile sehr umfangreichen Narben. Eine kleine, kreisförmige Narbe über der grössten Wölbung des linken Cucullaris, welche ausserordentlich zart ist und zahlreiche, grubige Einsenkungen besitzt. Ueber der grössten Wölbung des Deltoideus eine mächtige, gestrickte, braunröthliche Narbe, welche keloid entartet und aufgetrieben erscheint und von deutlich verdickten, weissen Epidermislagen in ziemlich beträchtlichem Umfange umgeben ist. Auch diese Epidermislagen zeigen grubige Absumptionen. Ueber dem Biceps in der Länge von 5 *cm* und $2^1/_2$ *cm* Breite eine deutlich atrophische Hautpartie. Die Haut daselbst unter dem Niveau der umliegenden Hautpartien, die Oberfläche etwas gerunzelt, die Haut selbst ungemein dünn, zart und durchscheinend. Am Vorderarme mehrere hypertrophische Narben. Ueber der Crista scapulae eine sehr zarte Narbe, welche an ihrem Rande von zwei kupferfarbenen, etwas erhabenen, derben Wülsten eingesäumt ist. In der

Gegend des Ellbogengelenkes, an der Streckseite desselben die Haut kupferfarben, sehr bedeutend verdickt; die Verdickung geht in einen peripherwärts gerichteten, 10 *cm* langen, 2 *cm* breiten Fortsatz über und verliert sich allmählich in die gesunde Haut. An der Hand selbst die Haut der Finger ausserordentlich verdickt, in der Hohlhand zahlreiche Schrunden und Risse; die Haut schilfert sich in der Gegend der Gelenksbeugen stark ab. Eine $^1/_2$ *cm* breite, an den tiefsten Abschnitten 5—6 *mm* tiefe, von scharfen Rändern begrenzte Rhagade von $5^1/_2$ *cm* Länge zieht von der Gegend des Handgelenkes, den Thenar kreuzend, gegen die Hohlhand. Dieser Einriss besteht seit sechs Monaten, ohne die geringste Heilungstendenz zu zeigen.

Die Fingernägel sind links stärker gekrümmt als rechts, erscheinen gerieft und blättern sich ab. Ueber die Veränderungen am Daumen siehe oben.

Die Hand fühlt sich constant etwas kühler an als die der anderen Seite, die Farbe der Haut leicht livide.

Keine wesentlichen Anomalien der Schweisssecretion.

X. Beobachtung.

30jähriger Kutscher. Schon seit Jahren Analgesie und Thermo-Anästhesie an den Armen. Schmerzlose Verbrennungen. Seit mehreren Monaten Gürtelgefühl und Blasenstörungen. Polydipsie und Polyurie. Rechter sensibler Trigeminus afficirt. Schmerz- und Temperatursinn am Rumpfe und an beiden Armen hochgradig herabgesetzt. Berührungsempfindung am Rumpfe intact, an den Händen gestört; ebenso an den oberen Extremitäten die tiefe Sensibilität gestört. Ataxie in denselben. Die Kraft in den Beinen herabgesetzt. Thermische Sensibilität und Schmerzempfindung an den Beinen sehr schwer geschädigt. Patellarreflexe erhöht.

Johann St., 30 Jahre alt, Fiaker.

Anamnese: Seit längerer Zeit hat Patient bemerkt, dass er sich an den Armen auch gröbere Verletzungen zuziehen könne, ohne hiebei Schmerzen zu empfinden. So stürzte der Kranke vor fünf Jahren in eine Fensterscheibe und durchschnitt sich die ganzen Weichtheile des Vorderarmes bis auf die Knochen. Weder bei der Verletzung, noch bei der nachfolgenden Sehnennaht hat Patient auch nur die geringsten Schmerzen empfunden. Zu gleicher Zeit mit der zunehmenden Unempfindlichkeit war dem Kranken sein Unvermögen, Kalt und Warm zu unterscheiden, aufgefallen; er bemerkte nicht selten Brandblasen an seinen Armen, ohne dass er etwas von der Verbrennung empfunden hätte. Der Zustand des Kranken verschlimmerte sich in den letzten Jahren. Es trat oft heftiges Kältegefühl, besonders in den Armen und Beinen auf, die Kraft der Beine nahm erheblich ab. Seit mehreren Monaten bestehen intensive Kopfschmerzen, quälendes Gürtelgefühl und Harnbeschwerden (Pressen beim Uriniren). Dabei muss der Kranke auffällig viel trinken und entleert eine grosse Menge Urins (mehrere Liter täglich nach Angabe des Kranken). Seit zwei Jahren öfters Flimmerskotome, welche nicht mit Verschlimmerung der Kopfschmerzen einhergehen, auch ohne Kopfschmerz auftreten können. Nie Doppeltsehen, kein Erbrechen.

Hereditär in keiner Weise belastet. Vor acht Jahren Infection (Ulcus molle). Potus mässigen Grades zugegeben. In früherer Zeit will Patient stets gesund gewesen sein. Er war nie „nervös“ gewesen.

Wegen des quälenden Gürtelgefühles suchte Patient am 13. Juni 1894 das Ambulatorium der Klinik Schrötter auf, in welchem ich folgenden Status erheben konnte:

Der Kranke ist ein ziemlich gracil gebautes Individuum. Sensorium vollkommen frei. Intelligenz gut.

Die Pupillen sind gleich und reagiren prompt auf Licht und Accommodation. Bulbusbewegungen frei. Der Augenhintergrund normal, ebenso das Gesichtsfeld (nicht eingeschränkt). An der rechten Gesichtshälfte werden Temperatureindrücke schlechter empfunden und unterschieden als links; ebenso sind Nadelstiche rechts weniger schmerzhaft als links. Tactile Sensibilität in beiden Gesichtshälften gleich; Schleimhautreflexe prompt.

Sonst die Hirnnerven vollkommen normal.

Die Wirbelsäule verläuft gerade, das Rumpfskelet zeigt keine Anomalien.

Die Sensibilitätsprüfung am Rumpfe ergibt: Auch die feinsten Berührungen werden überall sofort empfunden und auch richtig localisirt. (Intacter Tast- und Ortssinn.) Dagegen ist sowohl am Rücken als auch an der Vorderseite des Rumpfes die Temperaturempfindung sehr wesentlich alterirt. Temperaturunterschiede von 15°—20° werden durchwegs nicht gefühlt. Am stärksten ist die Unterempfindlichkeit über beiden Scapulae ausgesprochen; daselbst lässt sich überhaupt keine Temperaturempfindung auslösen (complete Thermo-Anästhesie). Die Schmerzempfindung in analoger Weise am ganzen Rumpfe sehr stark herabgesetzt; tiefe Nadelstiche werden als solche empfunden, sind aber nirgends schmerzhaft; ebenso wird das Kneifen von Hautfalten nicht schmerzhaft empfunden.

An den oberen Extremitäten ist die tactile Sensibilität an den Ober- und Vorderarmen erhalten, an den Händen und Fingern — mit Ausnahme der Fingerkuppen — erheblich gestört. Berührungen werden häufig nicht empfunden oder nur undeutlich wahrgenommen und mangelhaft localisirt.

Die Schmerzempfindung ist an beiden oberen Extremitäten vollkommen verloren gegangen, auch starkes Kneifen der Musculatur, Beklopfen des Olekranon, des Radius und der Ulna sind nicht schmerzhaft. Die Temperaturempfindung ist sehr stark herabgesetzt, so dass zumeist nur Kalt und Warm unterschieden wird. Stellenweise besteht complete Thermo-Anästhesie. An den sonst gut empfindenden Fingerkuppen ist der Temperatursinn vollkommen verloren gegangen.

Auch die tiefe Sensibilität hat sehr gelitten. Das Gefühl für passive Bewegungen ist in allen Gelenken der oberen Extremitäten erheblich gestört, desgleichen die Lagevorstellung der Glieder bedeutend beeinträchtigt. Bewegungen mit den oberen Extremitäten werden unsicher ausgeführt; die Ataxie in denselben ist so bedeutend, dass Patient an seinem Ohre vorüberfährt, wenn er nach der Nasenspitze greifen soll. Das Gefühl für active Bewegungen erhalten. Der stereognostische Sinn ein wenig alterirt, jedoch werden gröbere Unterschiede in der Form der erfassten Gegenstände stets sofort erkannt.

Von Seite der Motilität keine Störungen, keine Muskelatrophien. Die Nervenstämme auf Druck nicht empfindlich. Biceps-, Triceps- und Periostreflex erheblich gesteigert. Keine trophischen Störungen der Haut.

An den unteren Extremitäten ist die Musculatur wenig entwickelt, ist aber nicht atrophisch. Die Kraft ist herabgesetzt und entspricht nicht der Musculatur. Besonders sind Beugung und Streckung im Hüftgelenke beeinträchtigt, während die Adduction und Abduction mit entsprechender Kraft ausgeführt werden können. Das linke Bein ist wesentlich schwächer als das rechte. Auch im Knie- und Sprunggelenke erfolgen die Bewegungen nur mit geringer Kraft.

Die tactile Sensibilität ist an beiden Beinen gut erhalten; an den Oberschenkeln beiderseits wie an den tiefsten Abschnitten der Bauchhaut die Schmerzempfindung erhalten, sonst an den Beinen erloschen; die Temperaturempfindung an beiden Beinen völlig verloren gegangen. Eis und siedendes Wasser werden nicht unterschieden. Das Gefühl für passive Bewegungen in den Gelenken der unteren Extremitäten herabgesetzt, Lagevorstellung gestört. Romberg'sches Phänomen nicht vorhanden.

Patellarreflex und Achillessehnenreflex bedeutend erhöht.

Die Hoden sind auf Druck empfindlich, die geschlechtlichen Functionen erhalten.

Keine Störungen von Seite des Mastdarms. Ueber die Störungen von Seite der Blase siehe oben.

XI. Beobachtung.

63jährige Frau. Zu wiederholtenmalen Entzündungen an den Fingern mit Mutilationen der Phalangen. Skoliose. Häufige schmerzlose Verbrennungen. Atrophie der Musculatur und Contracturen an beiden Armen. Störung des Schmerz- und Temperatursinnes an den oberen Extremitäten. Deformitäten der Finger. Schwäche der Beine. Verlangsamung der Wärmeempfindung an den Beinen. Klinische Diagnose: Syringomyelie. Histologischer Befund: Syringomyelie im ganzen Rückenmarke bis in den Bulbus medullae. Leichte Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen im Brustmarke, der Goll'schen Stränge im Halsmarke. Geringe Degeneration der Nerven

des Plexus brachialis. Aufsteigende Degeneration der Schleife. Laesion der spinalen Trigeminuswurzel.

Katharina K., 63 Jahre alt, eingetreten in das Wiener städtische Versorgungshaus am 2. Februar 1893.*)

Patientin hat einmal geboren, nie abortirt. Das Kind starb bald nach der Geburt. Die Periode trat mit dem 17. Lebensjahre ein; Cessiren der Menses mit 40 Jahren. Die Menses waren zumeist unregelmässig.

Die Anamnese wenig verlässlich, da die Patientin schlecht spricht und öfters Widersprüche in ihren Angaben macht. Als Kind will sie immer gesund gewesen sein (vide später). In ihrem 17. Lebensjahre zog sie sich am linken Vorderarme zwei Brandwunden zu, indem sie, am Ofen angelehnt, einschlief. Die Brandwunde verursachte Schmerzen. Vor 22 Jahren gerieth sie angeblich bei der Arbeit in einer Spinnerei in die Webmaschine und quetschte sich vom linken Zeigefinger die dritte und einen Theil der zweiten Phalanx ab; später gibt sie aber wieder an, sie sei nicht gequetscht worden, sondern ein Arzt habe ihr einmal vom vierten und fünften Finger die Knochen entfernt. Vor 20 Jahren will sie ein Panaritium am linken Daumen überstanden haben. Der eine der Finger (welcher?) schwoll später stark an, wurde schwarz, und es entleerten sich Eiter und Blut. Sie bekam eine Lymphgefässentzündung längs des Vorder- und Oberarmes, dann eine Lymphdrüsenentzündung in der Achselhöhle. Der Process soll sich unter grossen Schmerzen entwickelt haben. Es wurde incidirt; ein Finger (der linke Daumen) musste im Metacarpophalangealgelenke enucleirt werden. Allmählich sollen sich Contracturen der l. Hand und der l. Finger entwickelt haben. Bezüglich des rechten Armes gibt Patientin an, dass sie vor 30 Jahren gestürzt sei und sich den rechten Arm gebrochen habe. Seit jener Zeit soll die Schwäche der rechten Hand bestehen. Die Schrunden und Narben der linken Hand will sie sich erst in letzter Zeit durch Verbrühung zugezogen haben. Die Skoliose besteht seit 30 Jahren und ist angeblich nach einem Falle aufgetreten.

Der Vater der Patientin starb mit 40 Jahren an einer der Patientin unbekannten Krankheit, die Mutter und eine Schwester starben an Altersschwäche. In der Familie ist kein Fall von Geistes- oder Nervenkrankheiten vorgekommen.

Status praesens: Mittelgross, mässig kräftig gebaut, ziemlich abgemagert, etwas blass. Der Schädel zeigt keine Deformität. Starke bogenförmige Kyphoskoliose durch das ganze Brustsegment, mit der Convexität nach rechts gerichtet. Der rechte Rippenbogen ist stark gekrümmt und nach hinten vorgetrieben. Der Lungenbefund ausser leichtem Emphysem negativ. Herztöne rein.

An der Rückseite des Rumpfes und an den Seitentheilen des Bauches zahlreiche kreuzer- bis guldengrosse, oberflächliche Narben, über deren Provenienz Patientin nichts anzugeben weiss. Sensorium ist frei, die Intelligenz ist gering, aber ohne auffällige Defecte. Oefters Kopfschmerz, besonders in der Stirngegend. Oefters Schwindel, wobei sich alles vor den Augen dreht.

Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reagiren auf Lichteinfall und Convergenz prompt. Keine Klage über schlechtes Sehen, keine grobe Einschränkung des Gesichtsfeldes. Augenbewegungen nach allen Richtungen frei, keine Doppelbilder. Die Gesichtshaut zeigt nichts Abnormes. Füllungszustand der Gefässe normal. Der Facialis zeigt keine Differenz des Innervationszustandes zwischen beiden Seiten.

Die Zunge wird gerade vorgestreckt, wird frei bewegt, ist nicht abgemagert, zeigt kein Zittern. Geruch, Geschmack zeigen keine Störungen.

In der Sensibilität des Gesichtes keine groben Veränderungen. Auch feine Berührungen werden empfunden, leichte Nadelstiche als solche erkannt, starke schmerzhaft empfunden. Das Kälte- und Wärmegefühl zeigt im Gesichte keine Störungen. Kaltes und warmes Wasser wird gut unterschieden, heisses Wasser als heiss erkannt.

Der motorische Quintus zeigt keine Störungen. Die Sprache ungestört.

Die anderen Hirnnerven zeigen normales Verhalten.

Die rechte obere Extremität ist in ihrem Ernährungszustande zurückgeblieben, doch ist auch die linke schwach.

Am linken Vorderarme an der Streckseite in der Nähe des Ellbogengelenkes eine mehr als 6 *cm* lange, 1 *cm* breite pigmentirte Narbe, eine andere, kürzere an der Beugeseite (herrührend von einer Verbrennung). Sonst an der Haut beider

*) Die Krankengeschichte hat Herr Professor Redlich verfasst und mir freundlichst zur Benützung überlassen. Auch verdanke ich Herrn Professor Redlich die Ueberlassung der anatomischen Präparate zur histologischen Untersuchung.

Vorder- und Oberarme nichts Abnormes. Keine Längendifferenzen an den oberen Extremitäten. Der grösste Umfang des Oberarmes beträgt rechts $21\frac{1}{2}$, links 23 *cm*, des Vorderarmes rechts 19 *cm*, links $21\frac{1}{2}$ *cm*. Hochgradige Veränderungen an den Händen und Füssen beider Seiten. Links ist der Daumen im Metacarpophalangealgelenke enucleirt mit glatt geheilter Narbe. Die Haut der Hohlhand glatt, gleichsam narbig. Die Grundphalangen der übrigen vier Finger links im Metacarpophalangealgelenke rechtwinklig gebeugt, können bis zu einem spitzen Winkel gebeugt, nicht aber gestreckt werden. Vom linken Zeigefinger ist nur die erste und ein kleiner Theil der zweiten Phalanx übrig, vom dritten, vierten und fünften Finger fehlt ein Stückchen der Endphalange. Die Phalangen der Finger spitzwinklig gebeugt, können gebeugt und gestreckt werden, aber nicht über den rechten Winkel. An der Streckseite der Finger Risse über den Gelenken zwischen der ersten und zweiten Phalange, am dritten und fünften Finger Narben, am vierten eine mit Borken und Krusten belegte (durch Verbrennung entstandene) Excoriation. Rechts sind die Finger in ihrer Form erhalten, der kleine Finger steht in gestreckter Stellung etwas abseits und dorsalwärts gestreckt, die Haut über den Fingern glatt und glänzend; die Finger erscheinen sehr mager. An der Streckseite der ersten Phalange des rechten Zeigefingers eine vernarbende Stelle (nach Verbrennung). Das Handgelenk kann im normalen Umfange dorsalwärts gestreckt, aber nicht gebeugt werden. Die Finger werden in den Gelenken gestreckt gehalten; in den Metacarpophalangealgelenken können sie mit Ausnahme des kleinen Fingers (der nicht mehr bewegt werden kann) etwas gebeugt werden, nicht aber in den übrigen Gelenken. Thenar und Antithenar links ziemlich gut, rechts nahezu geschwunden, die Interossealräume daselbst eingesunken. Adduction und Abduction der rechtsseitigen Finger nahezu unmöglich, Adduction des rechten Daumens ist in sehr vermindertem Umfange und nur mit sehr geringer Kraft möglich; die Opposition des Daumens gegenüber dem kleinen Finger ist möglich. Vorder- und Oberarmmusculatur ist rechts deutlich schwächer, auch die Kraft geringer als links, aber alle Bewegungen nach allen Richtungen hin möglich, nur mit verminderter Kraft. In der Kraft der Schultergürtelmusculatur und dem Umfange keine auffällige Differenz. Tremor der rechtsseitigen Finger, dabei zeitweilig leicht fibrilläre Zuckungen in der Vorderarm- und Handmusculatur.

Am Rumpfe ist die Sensibilität nicht wesentlich gestört. Am Rücken und am Bauche die Sensibilität nicht alterirt. Auch feine Pinselberührungen werden richtig empfunden und localisirt, Nadelstiche als solche erkannt und schmerzhaft empfunden. An den oberen Extremitäten die tactile Empfindung nicht wesentlich gestört; auch Berührungen mit dem Pinsel werden empfunden und richtig localisirt, Nadelstiche als solche empfunden. Tiefere Einstiche rufen Schmerz hervor. Nur am rechten Vorderarme (nicht aber am Oberarme und an der Hand) vielleicht eine geringe Herabsetzung der Schmerzempfindung, dabei eine leichte Verlangsamung der Schmerzleitung. Eine Verbreitung der Anästhesien und Gebundensein derselben an das Gebiet eines Nerven lassen sich nicht nachweisen. Stereognostisches Gefühl und Gefühl für passive Bewegungen unverändert.

Wärme- und Kältegefühl: Zwei Eprouvetten, von welchen die eine Brunnenwasser, die andere auf 30° erwärmtes Wasser enthält, werden am Rumpfe richtig unterschieden. Auch am linken Ober- und Vorderarme werden dieselben deutlich unterschieden. An der linken Hand vom Handgelenke nach abwärts ist die Unterscheidung schwierig; Patientin gibt öfters die kältere als die wärmere Eprouvette an. Am rechten Ober- und Vorderarme bis zu seinem unteren Drittel werden die beiden Gläser richtig unterschieden. Am Reste des Vorderarmes und über dem Handgelenke wird das warme Wasser öfter als kalt angegeben, das kalte bald als kalt, bald als warm. An den Fingern hat Patientin rechts überhaupt nicht das Gefühl von Kälte und Wärme bei diesen Temperaturen. Zwei Eprouvetten mit lauem und siedend heissem Wasser werden am Stamm überall als lau und heiss angegeben. Dasselbe an beiden Oberarmen. Unsicher ist hingegen die Unterscheidung an den Vorderarmen, links noch schlechter als rechts. An der Streckseite der Hand und der Finger beiderseits wird das laue Wasser richtig als etwas warm angegeben, dagegen ruft das heisse Wasser meist gar nicht das Gefühl von warm hervor. Patientin gibt überhaupt an, dabei keine deutliche Temperaturempfindung zu haben, öfter gibt sie das heisse Wasser als kalt an. Sehr gestört ist das Gefühl für Heiss an der linken Hand, wobei es in der rechten Hohlhand dem Zustande des Vorderarmes entspricht. Die durch die Wärme hervorgerufenen Reflexbewegungen erfolgen sonst prompt, nur von beiden Händen aus nicht.

Zwei warme Eindrücke, die zu gleicher Zeit einwirken, vermag Patientin nur sehr schlecht zu unterscheiden, auch in den sonst wenig gestörten Partien. Es wird eine Eprouvette mit kaltem Wasser in die linke, eine mit heissem in die rechte Hand gegeben. Patientin bezeichnet das Wasser in der linken Hand als wärmer.

Die unteren Extremitäten in ihrer Entwicklung normal, nur ist die Musculatur schwach. An der Haut keine trophischen Veränderungen. Die Gelenke sind frei. Die motorische Kraft ist an den unteren Extremitäten gering, es bestehen jedoch keine wirklichen Lähmungen, keine Atrophien. Bewegungen der unteren Extremitäten nach allen Richtungen möglich, Patientin geht herum, der Gang zeigt nichts Auffälliges. Patellarreflexe beiderseits gesteigert, keine Blasenstörungen. Die tactile Sensibilität am rechten Beine unverändert, am linken scheint eine leichte Störung zu bestehen, indem feine Pinselberührungen nicht immer prompt empfunden werden. Schmerzempfindung beiderseits ungestört. Das Kälte- und Wärmegefühl zeigt keine groben Störungen, nur besteht für Leitung der Wärme rechts eine leichte Verlangsamung, indem es bei Einwirkung warmen Wassers doch eine längere Zeit braucht, ehe Patientin die Wärme empfindet und Reflexbewegungen auftreten. Sehnenreflexe normal.

Bei einer späteren Prüfung: Eis wird überall am Stamme und den unteren Extremitäten prompt als Eis erkannt und immer richtig von heissem Wasser unterschieden. Das Gleiche gilt vom Oberarme, dagegen wird sowohl am rechten als auch am linken Vorderarme Eis öfters als warm, das heisse Wasser als kalt angegeben. Von der anderen Hand ist überhaupt keine prompte Empfindung auszulösen.

Auf faradische Ströme reagiren links Nerven und Muskeln des Armes (auch Interossei) normal; die Muskeln des Thenar und Antithenar contrahiren sich prompt.

Rechts zeigen Nerven und Muskeln des Ober- und Vorderarmes normales elektrisches Verhalten. Die Lumbricales reagiren, dagegen sind die Interossei, Thenar und Antithenar auf den faradischen Strom völlig reactionslos.

In der Folge stellten sich Bronchitis, Schwäche, Schmerzen in der Magengegend ein. Kein Erbrechen. Im Sputum keine Tuberkelbacillen.

Am 27. August 1893, $^1/_2$6 Uhr Morgens Exitus letalis.

Die klinische Diagnose wurde auf Syringomyelie gestellt.

Obduction 27. August 1893, Obducent: Professor Kolisko: Körper gross untere Extremitäten über 90 *cm* lang, Thoraxumfang 50 *cm*), am Rumpfe durch starke skoliotische, rechtsseitige Verkrümmung die Wirbelsäule verkürzt. Ziemlich gut genährt, blass, an der rechten Schulter eine strahlige Narbe, ebenso links zwei strahlige Narben. Der linke Daumen und Zeigefinger fehlend, mit narbiger Verdichtung der Haut. Die Musculatur der rechten Hand aussen und innen hochgradig atrophisch. Der Schädel geräumig, das Gehirn etwas atrophisch, mässig mit Blut versehen, die Lunge sehr stark emphysematös gedunsen, die rechte Lunge angewachsen, beide sehr substanzarm. Das Herz sehr stark mit Fett umwachsen, welches im rechten Ventrikel die Musculatur bis an das Endokard durchsetzt. Klappen zart, ebenso die Intima der grossen Gefässe; Herzfleisch morsch. Leber gallig imbibirt und etwas atrophisch. Der Magen durch zwei strahlige, in der Mitte seiner hinteren Wand liegende Narben in seinem mittleren Theile etwas verengt, an der Narbe ein hanfkorngrosses, rundes, bis an die Musculatur ziehendes Geschwür. Am Darm und am Genitale nicht Abnormes.

In der Halsanschwellung des Rückenmarkes eine im oberen Brustmarke und dem oberen Halsmarke sich verlierende Höhle, welche von seröser Flüssigkeit gefüllt ist, und an der Stelle ihrer grössten Weite die Rückenmarkssubstanz auf eine 2 *mm* dicke Scheide reducirt. Unterhalb und oberhalb dieser Höhle in der grauen Substanz eine scharf umschriebene, grau durchscheinende, geschwulstähnliche Verdichtung. Im unteren Brustmarke abermals eine kleinere Höhle; daselbst auch eine scharf umschriebene, durchscheinende Verdichtung der Centralsubstanz, welche sich in der Gegend des Centralcanales findet.

Diagnose: Syringomyelie, Emphysema pulmonum, Cor adiposum, Oedema pulmonum acutum.

Das Rückenmark sowie die Medulla oblongata und die beiden Plexus brachiales wurden in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt und nach genügender Erhärtung sowohl auf recente Degenerationen nach der Methode von Marchi untersucht, als auch auf Schnitten nach der Methode von Weigert-Pal mit nachfolgender Kernfärbung, zum Theil auch mit Ammoniakcarmin, eventuell in Combination mit Alaun-

hämatoxylin, eventuell auch mit letzterem allein gefärbt. Die histologischen Verhältnisse wurden an mehr als 700 Präparaten erhoben.

Bereits im Sacralmarke nehmen die Veränderungen in der Gegend des Centralcanales ihren Anfang. Dieselben sind sehr eigenthümlicher Natur. In der Commissur liegt ein ovoid gestaltetes Gebilde, welches sich auf allen Präparaten scharf **von der Umgebung abhebt. An dem vorderen und hinteren Pole sind die Grenzen** desselben durch stark gewuchertes Centralcanalepithel gegeben. Die Mitte ist von einem sehr zellarmen, sagittal gestellten, vielfach nach Art eines Baumes verästelten Bindegewebsbalken durchzogen, welcher in der Mitte der auffallenden Bildung dicker als an seinen Enden erscheint, die durch gewuchertes Ependym vom Rande ge**schieden erscheinen. Allenthalben wuchern von den Seiten in die so gebildeten** Buchten und Vertiefungen des centralen Balkens vom Rande her Ependymzellen herein. Die ganze eigenartige Bildung liegt nach dem soeben Gesagten im stark erweiterten Centralcanal, nachdem durch dessen Epithel sowohl die vordere als auch die hintere Grenze gebildet wird. In der Nähe der Bildung bemerkt man zwei Ge**fässe mit sehr stark verdickter Wandung.**

Nicht lange bleibt die auffallende Formation in der Mitte des Rückenmarkes bestehen. Schon eine kurze Strecke höher beginnt im Centrum ein Zerfallsprocess, **dessen erste Stadien sich durch Verschwimmen der scharfen Contouren kenn**zeichnen. Die mittleren Abschnitte des neugebildeten Gewebes bekommen auf diese Weise ein mehr homogenes Aussehen, schliesslich zerfallen sie, so dass man eine kleine, von fetzigem Gewebe erfüllte Höhle ohne scharfe Grenzen sieht, die sich noch innerhalb des Centralcanals befindet. Der Zerfallsprocess erreicht aber schon nach kurzem sein Ende, und es sind dann wieder die centralen Abschnitte des Rücken- (Lenden-) markes sowie die ventralsten Abschnitte von einem neugebildeten Gewebe eingenommen. Die Gestalt der Neubildung ist auf dem Querschnitte annähernd dreieckig, mit der Spitze gegen die hintere Fissur gerichtet. Das mikroskopische Bild zeigt den innigen Zusammenhang des neugebildeten Gewebes mit dem Ependym. In einem mehr gleichmässigen faserarmen Gewebe sind besonders in den peripheren Abschnitten Zellhaufen und Zellnester eingelagert, welche grosse Aehnlichkeit mit den Ependymhaufen in der Gegend des Centralcanales darbieten. Stellenweise ordnen sich die Zellen zu regelmässigen Reihen und Zügen oder formiren Canäle (auf dem Querschnitte Kreise), so dass es manchmal den Anschein hat, wie wenn ein drüsiges Organ vom Schnitte getroffen worden wäre. Da die Zellen um die Canäle zumeist vollkommen den Charakter der Centralcanalepithelien tragen, so hat man an manchen Querschnitten, auf die verschiedenen Punkte der Peripherie zerstreut, 5—6 centralcanalähnliche Bildungen. Die Zellproliferation wird immer üppiger, je höhere Schnitte man durchmustert. Besonders starke Zellhaufen finden sich jetzt in der Gegend der vorderen Peripherie, bis sich plötzlich mehrere der Canäle zu einem einzigen, central gelegenen, stark verzweigten, fast ganz mit Epithel ausgekleideten, **aber nicht vollkommen geschlossenen Centralcanale vereinigen.**

Wie bisher wechselt die Form und Ausbreitung der centralen Neubildung in den nächsten Höhen binnen ganz kurzer Strecken ganz ausserordentlich. So zeigen die nächst höheren Schnitte (unterstes Brustmark) einen ziemlich ausgedehnten, quer gestellten, aber nicht besonders breiten Spalt, welcher fast in seiner ganzen Länge von Cylinderepithel ausgekleidet ist. Die Höhle liegt in einem neugebildeten Gewebe, das nur wenig mächtig ist und die Gegend der Commissur, des Kopfes beider Hinterhörner sowie vermittelst eines zapfenartigen Vorsprunges die ventralsten Abschnitte der Hinterstränge einnimmt. Verdrängungserscheinungen von Seite des umliegenden Gewebes sind nicht vorhanden. Sehr gut kann man nun das weitere Wachsthum der Höhle an sehr nahe auf einander folgenden Schnitten studiren. **Parallel der Wand, zum Theil in der Wand der Höhle sieht man in den Vorder**hörnern stark sklerosirte Gefässe, hier aber ohne starke begleitende Bindegewebszüge verlaufen; an anderen Stellen der Vorder- und Hinterhörner sind derbe Gefässe quer getroffen. Um diese veränderten Gefässe herum ist die Structur des Gewebes wieder verwaschen; die betreffenden Stellen sehen lichter aus, endlich zerfällt das nahezu homogen aussehende Gewebe, es bildet sich eine neue, nirgends scharf begrenzte Höhle, welche mit der Haupthöhle in Verbindung tritt, nachdem die Wandung derselben ebenfalls durch den Einschmelzungsprocess verloren gegangen ist.

Das Lumen der Höhle wächst auf diese Weise sehr rasch; der Epithelbelag geht aber natürlich vollständig oder nahezu vollständig verloren. Ich will hier aus-

drücklich hervorheben, dass nicht nur neugebildetes, sondern auch sonst anscheinend ganz unversehrtes Gewebe diesem Zerfallsprocesse anheimfallen kann.

Noch im unteren Brustmarke verengt sich die Höhlung wieder bedeutend, wird zum vollständig geschlossenen, sagittal gestellten, kaum vergrösserten Centralcanal und verschwindet sogar streckenweise vollkommen. Die Gliawucherung nimmt die Stelle der Commissur sowie auf einem langgezogenen, aber sehr schmalen Bezirke die Gegend der medialsten Theile der Goll'schen Stränge ein. In dieser Form bleibt nur mit geringen Aenderungen die Neubildung durch das ganze mittlere Brustmark hindurch. Der Centralcanal ist bald in den Zellwucherungen vollkommen untergegangen, bald ist er als kreisförmiges Gebilde deutlich zu erkennen. In seiner Nähe zieht stellenweise ein Gefäss, welches mehrmals horizontal verläuft und von einem papillenförmig geschlängelten fasciculären Bündel begleitet ist. Unmittelbar um das Gefäss sind wieder Gewebszerfall, Gewebsschwund und Bildung einer kleinen Höhle, anscheinend unabhängig vom Centralcanal zu beobachten, welche an der dem Gefässe anliegenden Seite dessen bindegewebige Hülle zur Wandung erhält.

Im Uebergangstheile zum oberen Brustmarke erstreckt sich dieser Spalt, dessen Wände nahezu aneinander liegen, bis tief in das rechte Hinterhorn hinein. Der Centralcanal liegt in manchen Schnitten unmittelbar vor dem Spalt, in der directen Verlängerungslinie desselben, an anderen ist er mit dem Spalte verschmolzen und sein Epithel bekleidet denselben fast in seiner ganzen Länge; jedoch wechselt das Verhalten des Centralcanales zur Höhle sehr. In der Wandung des Spaltes sind fortwährend Lumina oder Längsschnitte sehr verdickter Gefässe sichtbar, welche zum Theile ausserordentlich gewunden verlaufen und bei weiterem Zerfall der Höhlenwand dem Fortschreiten der Destruction Halt gebieten. Vollständigen Untergang von Gefässen sieht man in diesen Höhen nicht. Die Gliawucherung bildet eine compacte Masse, in welcher auch nicht eine einzige Nervenfaser sichtbar ist, welche sich aber dennoch nicht vollkommen scharf von der Umgebung absetzt, sondern durch Ausläufer in derselben wurzelt.

Im oberen Brustmarke liegt wiederum eine grössere, quer verlaufende Höhle inmitten einer grösseren Gliaanhäufung; die Wandung der Höhle besteht in der innersten Schichte zumeist aus papillär angeordnetem Bindegewebe, das stellenweise Cylinderepithel trägt, an anderen Abschnitten gegen den Hohlraum zu von einer vierfachen Schichte dicht gewucherter, regellos durcheinander geworfener Ependymzellen bedeckt ist, an noch anderen Abschnitten aber auch keine Spur von Epithelauskleidung erkennen lässt. Mitunter liegt der Centralcanal vor der Bildung, trotzdem sie ebenfalls Cylinderepithel an ihren Wänden hat. Unmittelbar an die Höhle anstossend, sind andere Spalten im Gliagewebe auf die schon öfters beschriebene Weise entstanden. Zahlreiche schlecht gefärbte (besonders bei Carminfärbung hervortretende) Stellen in den Vorder- und Hinterhörnern, sowie namentlich in den gegen den Hinterstrang ausspringenden Zapfen deuten darauf hin, dass die Höhle noch im Wachsen befindlich ist, wenngleich ihre Begrenzung durch eine Membran scheinbar einen Abschluss andeutet.

Wirklich ist an Schnitten aus der Gegend der Halsanschwellung im Rückenmarke eine sehr umfangreiche Höhle vorhanden, welche, überwiegend quer verlaufend, mit ihren Ausbuchtungen die ganze Gegend der grauen Substanz einnimmt. Die Grenzen der Höhle sind zumeist nicht deutlich erkennbar, da allenthalben Gewebstrümmer in dieselbe hineinragen. An den Stellen, an welchen die Ausbuchtungen und Abzweigungen von dem grossen Hohlraume stattfinden, sieht man noch Reste der früheren bindegewebigen Membran herumflottiren. An der vorderen Wand gegen die Fissur hin sind noch Reste des Centralcanalepithels vorhanden. Die Ganglienzellen der Vorderhörner, die ganze Substanz der Hinterhörner sind geschwunden; die vorderen Abschnitte der Goll'schen Stränge, welcher früher durch Gliawucherung occupirt waren, sind nun auch in den Hohlraum einbezogen.

Noch ein wenig höher hat die Höhle ihre grösste Ausdehnung erreicht, indem sie sich nach vorne bis an die Fissura anterior, von welcher sie nur durch einen Bindegewebsbalken geschieden ist, erstreckt, während sie, die Stelle der Hinterhörner einnehmend, beiderseits die Peripherie des Rückenmarkes erreicht und mit einer Ausbuchtung tief zwischen die Hinterstränge eindringt. Vom Centralcanale ist hier nichts zu sehen; die Gliawucherung ist bis auf spärliche Reste eingeschmolzen.

Von da an verkleinert sich nun die Höhle rasch; zuerst wird die schmäler, umgreift aber noch immer die ganzen Hinterstränge, welche hiedurch vollständig von dem übrigen Rückenmarke abgetrennt werden. Die Vorderhörner sind in dieser

Höhe (6. Cervicalis) schon wieder vollkommen frei, die Ganglienzellen von normaler Zahl und Constitution. Die Höhle hat wieder eine — hier aber äusserst schmale — bindegewebige Wand. Ihr Lumen ist durch vielfache Stränge und Balken noch mehr verengt. Der Centralcanal, respective ein denselben andeutender Zellenhaufen liegt vor der Höhle.

Bald werden auch die seitlichen Fortsätze kürzer; die Veränderungen beschränken sich bis zum obersten Halsmarke nur mehr auf die Commissur, die ventralen Antheile der Hinterstränge und den Kopf der Hinterhörner. In diesem Abschnitte sieht man bald ein System von unregelmässigen, zum Theile mit einander communicirenden Hohlräumen, welche, in mortificirendem Gewebe entstanden, von denselben begrenzt werden, bald wieder nur destruirtes, sich gleichmässig schwach färbendes hyalines Gewebe. Die gegen diese Bezirke hin ausstrahlenden Gefässe zeigen wiederum die bekannten hochgradigen Veränderungen, aber auch die in der vorderen Fissur verlaufenden Arterien sind auffallend dickwandig und haben in ihren Scheiden hyaline Ablagerungen. Der Centralcanal ist manchmal ein wenig erweitert, liegt aber an normaler Stelle. Eine Gliawucherung, wie in den tiefer gelegenen Abschnitten, fehlt vollständig. Die absterbenden Partien gehen ganz allmählich in normale über, liegen manchmal auch inmitten normaler.

Der Abschnitt des Rückenmarkes, in welchem die Pyramidenkreuzung liegt, ist leider bei der Herausnahme erheblich beschädigt worden.

Die nächsten zum Studium wieder verwendbaren Schnitte stammen aus der Höhe der unteren Schleifenkreuzung. Man sieht auf denselben auf der rechten Seite einen ungemein scharf begrenzten, ganz geradlinigen Spalt, welcher in der Richtung vom Centralcanale gegen die aufsteigende Trigeminuswurzel zieht, aber die innersten Schleifenfasern verschont. Die aufsteigende Trigeminuswurzel wird hiedurch theilweise zum Schwunde gebracht. Eine auffällige Asymmetrie der Medulla oblongata besteht weder in dieser Höhe, noch weiter cerebralwärts. An den höher gelegenen Schnitten durchtrennt der dorsalwärts von der aufsteigenden Glossopharyngeuswurzel gelegene Spalt die ganzen Schleifenfasern, respective die Fibrae arcuatae internae, und man kann die consecutive aufsteigende Degeneration der Schleife direct auf die andere Seite hinüber verfolgen und sie (an Pal-Präparaten) an einer auffällig hellen Färbung des ventralen Abschnittes der Schleifenschichte der linken Seite erkennen.

Ueber die anderweitigen interessanten Degenerationen im Bulbus medullae wird an anderer Stelle berichtet werden.

Die Pia mater des Rückenmarkes ist stellenweise verdickt und kernreicher, ihre Gefässe haben häufig dieselben Veränderungen ihrer Wandungen, wie ich sie im Rückenmarke beschrieben habe.

Die weisse Substanz ist relativ sehr wenig tangirt. Im Brustmarke ist beiderseits eine leichte Degeneration der Pyramidenbahnen, im oberen Brustmarke auch der Goll'schen Stränge, welche letztere sich noch im Halsmarke mehr markirt.

Die hinteren Wurzeln zeigen keine Veränderungen, auch die vorderen sind von normalem Faserreichthum.

Die Nerven des Plexus brachialis liessen auf Marchi-Präparaten nur sehr schwache Degenerationen wahrnehmen; an Carmin- und Pal-Präparaten sieht man allerdings ausgesprochene Alterationen. In vielen Bündeln ist die Zahl der Nervenfasern ersichtlich verringert (auf dem Querschnitte besonders deutlich zu sehen). Eine geringe secundäre Vermehrung der Kerne und des Bindegewebes ist vorhanden; eine ausgesprochene Neuritis mit Setzung eines Exsudates und starker Kernvermehrung fehlt durchaus. Die Veränderungen der peripheren Nerven stehen durchaus im Einklange mit den Veränderungen der Vorderhörner und sind zweifellos abhängig von denselben.

XII. Beobachtung.

40jähriger Mann. Seit sieben Jahren häufiges Gürtelgefühl, seit drei Jahren Parästhesien in den Beinen und Abnahme der geschlechtlichen Fähigkeiten. Wiederholte, zuletzt schmerzlose Panaritien. Opticusatrophie. Mehrfache Augenmuskellähmungen. Nystagmus. Verlust des Geruches und Geschmackes. Facialislähmung. Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung am ganzen Körper. Fibrilläre Zuckungen der Zunge. Larynxlähmungen. Keine Muskelatrophien. Ataxie an den Beinen. Patellarreflexe erloschen, lanci-

nirende Schmerzen in den Beinen. Späterhin Blasen-Mastdarmstörungen, Larynxkrisen, allgemeine Convulsionen, Salivation, Fehlschlucken, irreguläre Herzaction. Schweres Trauma vor Beginn der ganzen Erkrankung.

Klinische Diagnose: Tabes dorsalis combinirt mit Syringomyelie. Histologischer Befund: Tabes dorsalis combinirt mit Syringomyelie des ganzen Brust- und Halsmarkes. Arthropathie im Kiefergelenke. Veränderungen tabischer Natur in der Medulla oblongata. Keine Syringobulbie.

Anamnese vom 11. Jänner 1893. Dominik F., 40jähriger Schuhmachergehilfe, ist in keiner Weise hereditär belastet. Im 19. Lebensjahre venerische Affection (Ulcus) ohne Folgeerscheinungen (Lues?). Potus in früheren Jahren zugegeben. Vor sieben Jahren Beginn der Erkrankung mit heftigem Gürtelgefühl, welches mit sehr geringen Unterbrechungen noch bis jetzt andauert. Seit drei Jahren Gefühl von Ameisenlaufen und Pamstigsein in den Beinen; Patient geht „wie auf Kautschuk". Zur selben Zeit bemerkte Patient eine Abnahme seiner Potenz; wenige Monate später war völlige Impotenz eingetreten. Gleichzeitig war auch der Kranke gegen Temperatureinflüsse sehr empfindlich geworden, hatte auch oft Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes. Es traten zu wiederholtenmalen an den Fingern zuerst schmerzhafte, später aber ausnahmslos schmerzlose Panaritien auf, von denen eines mit der spontanen Abstossung der Endphalange des linken Zeigefingers endigte. In den letzten Jahren hat sich Kranker oft schmerzlose Verbrennungen zugezogen, jedoch will er stets bei kühler Witterung auch geringe Temperaturunterschiede bemerkt haben.

So zog sich sein Zustand etwa $1^1/_2$ Jahre hin, als auf einmal eine rapide Verschlimmerung des Leidens auftrat. Patient bemerkte, dass er keine Geruchsempfindung mehr habe; binnen wenigen Wochen war auch der Geschmack bei dem Kranken, welcher früher beim Speisen sehr wählerisch gewesen sein will, sehr herabgesetzt. Nach mehreren Monaten nahm auch das Sehvermögen sehr beträchtlich ab. Es stellte sich eine hochgradige Irregularität der Herzthätigkeit ein, der Patient verschluckte sich oft, es war Speichelfluss aufgetreten. Vor einem halben Jahre trat auch noch eine Ptosis des linken oberen Augenlides hinzu. Doppeltsehen bestand nie, keine Störungen von Seite der Blase und des Mastdarmes. Seit etwa zwei Jahren unsicherer Gang.

Patient gab späterhin an, dass vor dem Beginne seines Leidens ihm ein schweres Fass auf den Nacken gestürzt sei. F. sei damals unter der Wucht des Stosses zu Boden geschleudert worden und habe durch mehrere Tage Arme und Beine nur schwer bewegen können.

Status praesens. Patient, ein sehr geduldiger, ziemlich intelligenter Mann, liegt fast fortwährend seiner Schmerzen wegen in einer sehr eigenthümlichen Lage: Der Rumpf ist vornübergesunken, so dass der Kopf auf den im Kniegelenke nahezu gestreckten Beinen ruht; die Vorderarme hält er so fest an den Leib angedrückt, dass an den Berührungsstellen (in einer annähernd gürtelförmigen Zone in der Höhe der zehnten und elften Rippe) die Haut verdickt und braun pigmentirt erscheint.

Obere Extremitäten: Die Zwischenräume zwischen den Metacarpi an beiden Händen etwas eingesunken, Thenar und Antithenar leicht atrophisch, zeigen fibrilläre Zuckungen, Bewegungen noch in allen Gelenken im ganzen Bewegungsumfange möglich (activ und passiv). Kraft der Musculatur entsprechend. In den atrophisch erscheinenden Muskeln einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit für den galvanischen und faradischen Strom.

Sensibilität. Bei nur wenig gestörtem Tastsinne (Weber'sche Tastkreise etwas vergrössert, Pinselberührungen werden öfters nicht gespürt) Verlust der Schmerz- und Wärmeempfindung bei gut erhaltener Kälteempfindung (Temperaturen unter 20° werden gut unterschieden). Dissociation des Drucksinnes. Ortssinn ziemlich erheblich gestört. Kraftsinn, Gefühl für Lagevorstellungen, stereognostischer Sinn intact, keine Ataxie an den oberen Extremitäten.

Trophische Störungen: In den letzten Jahren an den Fingern beider Hände wiederholte Panaritien, von denen die ersten schmerzhaft, die späteren schmerzlos waren und deren eines mit Abstossung von Knochenstücken endete. Der Zeigefinger der linken Hand trägt keine knöcherne Endphalange, sondern nur das Rudiment eines Nagels.

Rumpf: Es besteht eine schwache Skoliose der Brustwirbelsäule (Convexität nach vorne). Keine Muskelatrophien. Dissociation der Sensibilität wie an den Armen. Hodenschmerz nicht auslösbar.

Untere Extremitäten: Keine Muskelatrophien, motorische Kraft entsprechend der Musculatur. Bewegungen nach allen Richtungen frei.

Sensibilität: Bei ziemlich gut erhaltener Tastempfindung Verlust der Schmerz- und Wärmeempfindung, während selbst ziemlich geringe Temperaturdifferenzen unter 20° richtig angegeben werden. Dissociation der Druckempfindung. Ortssinn etwas gestört. Gefühl für Lagevorstellung sowohl im Kniegelenke als auch in den Hüft-, Sprung- und Zehengelenken beträchtlich herabgesetzt. Verspätung der Empfindungen, zeitliche Dissociationen einzelner Qualitäten nicht vorhanden. Dagegen sind deutlich ataktische Erscheinungen wahrzunehmen.

Romberg'sches Phänomen sehr deutlich vorhanden.

Patellarreflexe völlig erloschen, ebenso der Achillessehnenreflex.

Hautreflexe (Bauchdecken-, Cremaster- und Fusssohlenkitzelreflex) hochgradig gesteigert.

Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen. Potenz völlig erloschen.

Gang ziemlich gestört, ähnelt dem Gange der Tabiker.

Nerven nirgends druckempfindlich.

Hirnnerven. Olfactorius: Geruchsempfindung beiderseits völlig erloschen. Rhinoskopische Untersuchung negativ.

Opticus. Rechts und links werden noch Finger auf $^3/_4$ Meter Distanz gezählt. Augenhintergrund: Rechts Atrophia nervi optici. Links Decoloration des temporalen Abschnittes der Papille.

Augenmuskeln: Pupillen sind enge und ungleich gross, rechts weiter als links. Es besteht völlige Pupillenstarre auf Licht und Accommodation (linkes Auge). An beiden Augen Ptosis mässigen Grades; die oberen Lider können nicht gehoben werden (Parese des Musculus levator palpebrarum). Am rechten Auge besteht ein leichter Strabismus internus. Am linken Auge nystagmusartige, horizontale, besonders bei seitlicher Blickrichtung ausgesprochene Zuckungen.

Von sämmtlichen Augenmuskelnerven ist nur der linke Nervus abducens intact. Alle anderen zeigen mehr oder minder hochgradige Lähmungserscheinungen. Am rechten Auge ist nur die Bewegung nach innen und oben im vollen Umfange möglich (Musculus rectus superior); alle anderen Bewegungen erscheinen wesentlich eingeschränkt (Parese der Nervi abducens, trochlearis, oculomotorius). Am linken Auge ist nur der Musculus rectus externus intact, nach allen anderen Richtungen sind Bewegungen nur im geringen Umfange möglich (Parese der Nervi oculomotorius und trochlearis).

Trigeminus: Portio minor normal.

Portio sensibilis: Im Bereiche aller drei Aeste werden zumeist noch gröbere Berührungen empfunden. Rauhe Gegenstände werden öfters als glatte gefühlt. Striche auf der Wange bis $1^1/_2$ *cm* Länge als einfache Berührung, nicht als Bewegung empfunden. Localisation ganz gut. Schmerzsinn im Bereiche des ganzen Kopfes (auch der Schleimhäute) völlig erloschen. Der Temperatursinn zeigt wieder nur grobe Störungen der Wärmeempfindung (an vielen Stellen völligen Verlust derselben) bei nur wenig gestörter Kälteempfindung.

Schleimhautreflex hochgradig herabgesetzt.

Facialis: Rechte Nasolabialfalte erscheint verstrichen, der rechte Mundwinkel hängt etwas. Stirnfacialis normal. Facialis mechanisch nicht übererregbar.

Acusticus normal.

Glossopharyngeus: Patient fühlt an der rechten vorderen Zungenhälfte gar keinen Unterschied zwischen Süss, Sauer, Salzig und Bitter. An der linken Zungenspitze und dem vorderen Zungenrande ist eine Unterscheidung ebenfalls kaum möglich. An den hinteren Abschnitten der Zunge unterscheidet Kranker Süss, Sauer und Salzig, während er Bitter (concentrirte Chininlösung) zumeist nicht erkennt. In der Gegend der Gaumenbögen unterscheidet Patient beiderseits verschiedene Geschmacksqualitäten.

Hypoglossus: Zunge wird gerade vorgestreckt, zeigt häufig zahlreiche fibrilläre Zuckungen. Zungenbewegungen frei.

Vagus-Accessorius vide Allgemeiner Theil. Kehlkopfstörungen.

Decursus: Um weitläufige Wiederholungen zu vermeiden, will ich den öfters auf das genaueste erhobenen Nervenstatus, von welchem ich früher einen Auszug mitgetheilt habe, nicht abermals mittheilen.

Im Laufe des Jahres, während dessen der Kranke auf der Klinik verblieb, trat ziemlich schnell eine weitere Verschlimmerung des Krankheitszustandes ein. Abgesehen von den Gürtelschmerzen, welche den sonst so geduldigen Kranken zur Verzweiflung trieben und bis an das Lebensende fortbestanden, sind im wesentlichen folgende Veränderungen verzeichnet: Die Opticusatrophie schritt rapid fort und konnte bei den nach mehreren Monaten wiederholt vorgenommenen ophthalmoskopischen Untersuchungen nur die einfache totale Sehnervenatrophie constatirt werden. Der Kältesinn war im Laufe des Spätherbstes 1893 schon vollständig am ganzen Körper erloschen, so dass Thermoanästhesie und Analgesie am ganzen Körper bestanden. Relativ die bedeutsamsten Veränderungen vollzogen sich an den Hirnnerven.

Am 10. October 1893 wurde folgender Status der Hirnnerven notirt:

Geruch fehlt; rhinoskopischer Befund negativ.

Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt vollständige Opticusatrophie an beiden Augen; totale Amaurose.

Die Pupillen sind gleich, mittelweit, reactionslos. In der Ruhelage besteht kein Nystagmus. Das rechte obere Augenlid hängt etwas herab; es besteht leichter Strabismus divergens, indem das linke Auge nach aussen abgelenkt wird.

Rechtes Auge: Bewegungen nach aussen und oben unmöglich, nach oben und innen in sehr beschränktem Bewegungsumfange möglich; bei Bewegungen nach unten zu treten leichte, nystagmusartige Zuckungen auf; ebenso nach innen zu. Drehbewegungen des Bulbus unmöglich.

Linkes Auge: Nur der Musculus externus ist intact. Nach allen anderen Richtungen sind Bewegungen des Bulbus entweder unmöglich oder nur in minimalem Umfange möglich. Beim Versuche zu bewegen, treten auch am linken Auge nystagmusartige Zuckungen auf.

Die tactile Sensibilität des Stirnastes des Vagus hochgradig herabgesetzt, im Bereiche des zweiten und dritten Astes werden feinere Berührungen zumeist wahrgenommen. Auch an den Schleimhäuten die Berührungsempfindung ungestört. Die Schmerzempfindung ist im Bereiche des ganzen Trigeminus beiderseits vollkommen erloschen.

Eiskalt und Kalt wird zumeist noch unterschieden, jedoch ist der Wärmesinn im Bereiche des ganzen Kopfes und der sichtbaren Schleimhäute verloren gegangen.

Der Cornealreflex ist erloschen, ebenso der Nasenschleimhautreflex und Würgreflex.

Der Stirnfacialis ist beiderseits gleich innervirt, die Mundwinkel werden beiderseits gleich in die Höhe gezogen, jedoch ermüdet der linke Facialis früher als der rechte. Die linke Nasolabialfalte ist mehr ausgesprochen als die rechte.

Gehör gut.

Geschmack. Süss wird sowohl am Zungengrunde als auch an den seitlichen Abschnitten der Zunge richtig erkannt; Salzig und Sauer rufen hingegen gar keine Geschmacksempfindung hervor, ebensowenig Bitter.

Laryngoskopischer Befund (Prof. Schrötter): Das rechte wahre Stimmband wird beim Inspirium zuckend nach aussen, beim Exspirium zuckend nach einwärts bewegt; es macht eigentlich fortwährend diese zuckenden Hin- und Herbewegungen. Der Processus vocalis des unbeweglichen linken Stimmbandes zeigt auch hie und da, aber nur relativ selten, leicht zuckende Bewegungen. Beim Intoniren wird die Glottis bis auf einen ganz kleinen Spalt im ligamentösen Theile geschlossen.

Vom anderweitigen Status wären nur noch Veränderungen der Reflexe und der Sensibilität hervorzuheben.

Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten (Biceps-, Tricepsreflex), die Periostreflexe waren vollkommen erloschen. In Bezug auf das Verhalten des Tast-, Schmerz-, Wärme- und Kältesinnes war keine Aenderung eingetreten.

Wie früher war stets der auffällige Gegensatz zwischen oberflächlichem und tiefem Drucksinne vorhanden. Während der oberflächliche Drucksinn entweder vollkommen erloschen war oder doch wenigstens sehr bedeutende Alterationen zeigte, war der Drucksinn der tiefen Theile völlig intact.

Während sonst die Lagevorstellung an den oberen Extremitäten gut erhalten war, war sie für den kleinen und Ringfinger rechts, für den kleinen Finger links gestört. Passive Bewegungen müssen im Metacarpophalangealgelenke dieser Finger erst in grossem Umfange ausgeführt werden, bis sie percipirt werden. Keine ataktischen Bewegungen.

Am 27. November wird notirt: Auf der linken gelähmten Larynxhälfte vollkommene Ruhe; nur ganz leichte, unregelmässige, zuckende Bewegungen im Momente des Inspiriums am rechten Stimmbande zu bemerken (Prof. Schrötter).

16. December. In der letzten Zeit sind wieder — wie bereits während mehrerer Tage im Sommer — Blasen- und Mastdarmstörungen aufgetreten. Der Kranke lässt — ohne es zu fühlen — Harn und Stuhl unter sich. Da der Stand der Blase sehr hoch ist, trotzdem der Kranke wegen Harnträufelns fortwährend trocken gelegt werden muss, wird katheterisirt. Der Kranke erhebt gegen den Katheterismus Einspruch: Die Blase sei leer, er müsse es doch fühlen. Durch den Katheterismus werden 2300 *ccm* eines klaren, dunkelgelben Harnes entleert.

Durch weitere fünf Tage noch Spasmus des Sphinkters und Katheterisiren nothwendig, dann kann der Kranke wieder spontan uriniren.

20. December. Auffällig ist die ausserordentliche Steigerung der Hautreflexe in letzter Zeit. Bauchdeckenreflex, Cremaster-, Fusssohlenkitzelreflex enorm gesteigert bei erloschenem Patellar- und Achillessehnenreflex.

In den letzten Tagen Oedeme an den Knöcheln. Temperatur 38·1.

21. December. Prompte Bewegungen des rechten wahren Stimmbandes, keine deutlichen des linken wahren Stimmbandes, bei der Intonation aber vielfach zitternde Bewegungen beider Aryknorpel, in geringerem Grade auch an dem rechten wahren Stimmbande zu sehen. Die Untersuchung ist jetzt viel schwieriger, da der Kehldeckel weniger in die Höhe geht als früher (Prof. Schrötter).

Hirnnervenbefund wie im October.

22. December. Heute nachts von ½12—3 Uhr Morgens typische Larynxkrisen; keuchhustenähnliche, lang andauernde, mit ausgesprochenem Laryngospasmus verlaufende Anfälle, welche öfters mit Trismus und Opisthotonus endigen. Bewusstseinsverlust beim Auftreten der Krämpfe.

23. December. Abermals generalisirte tonische Krämpfe mit Opisthotonus und Trismus. Diesmal war aber Patient bei vollem Bewusstsein und reagirte während der Anfälle auf Anrufen. Der Anfall dauerte 10 Minuten.

29. December. Harn trübe, zersetzt, geht spontan ab. Das Oedem an den Knöcheln im Zunehmen.

30. December. Wiederholt Larynxkrisen und generalisirte Krämpfe, jetzt auch mit Betheiligung des Facialis.

1. Jänner 1894. Geringer Decubitus am Kreuzbeine. Seit gestern Spontanluxation des Unterkiefers in beiden Gelenken. Der luxirte Unterkiefer wird krampfhaft durch die Musculatur festgehalten und wird nach erfolgter Reposition sofort wieder luxirt. Herr Dr. Schnitzler reponirte die Luxation und legte einen festen Verband an. Beim Schlucken trat wieder die Luxation auf. Nachdem ein Schluckact durch diese Affection unmöglich gemacht wurde, fütterte ich den Kranken mit der Schlundsonde, die ich von der Nase aus einführte.

3. Jänner. Der Decubitus ist enorm gewachsen und reicht von der Mitte der Scapula bis zu den Trochanteren. Secretion verhältnismässig gering.

4. Jänner. 3 Uhr morgens Exitus letalis.

Die Diagnose war von mir schon nach der ersten Untersuchung auf Syringomyelie, combinirt mit Tabes dorsalis gestellt worden. Herr Professor Schrötter acceptirte diese Ansicht und stellte den Kranken mit dieser Diagnose in der Klinik vor. Die Obduction bestätigte die Diagnose.

Obduction, 6 Stunden post mortem. Obducent Professor Weichselbaum. Anatomische Diagnose: Syringomyelie des ganzen Rückenmarkes mit Ausnahme der unteren Partien des Lendenmarkes. Graue Degeneration der Nervi optici und des Chiasma und eines Theiles der Tractus optici. Chronischer Hydrocephalus internus geringen Grades. Cystitis und beiderseitige Pyelonephritis, Decubitus, Luxation beider Kiefergelenke.

Körper gross, kräftig gebaut, stark abgemagert. Das Rückenmark ist im ganzen Verlaufe von platter Form, namentlich in seiner oberen Hälfte. Im Cervicalmarke besteht annähernd in der Gegend des Centralcanales ein sehr weiter Canal, der die gesammte graue Substanz und einen grossen Theil der Hinterstränge einnimmt, von welchen letzteren nur ein schmaler, peripherer Saum übrig ist, während nach vorne dieser Canal anscheinend direct in den Sulcus longit. anterior übergeht. Dieser Canal lässt sich auch im Dorsalmark weiter verfolgen, ist aber im allgemeinen bedeutend enger als im Cervicalmark, obwohl sein Durchmesser an den weitesten Stellen immerhin 1 *mm* beträgt. Der Canal verläuft theils in der Gegend des Centralcanals, theils

weicht seine Richtung vom letzteren ab; auch wechselt seine Weite bedeutend; während er im allgemeinen im oberen Drittheil des Rückenmarkes am weitesten ist, ist er beiläufig im mittleren Drittheile sehr enge oder scheint ganz zu verschwinden, während er im unteren Drittheil des Dorsalmarkes stellenweise weiter wird. An einer Stelle des Dorsalmarkes wird sein Lumen von Gewebslücken durchsetzt, an einer anderen Stelle sieht man den Canal von einer stark vordringenden, derberen, weisslichen Gewebsmasse umgeben. Im Lendenmarke wird er immer undeutlicher, um endlich ganz zu verschwinden. Die beiden Nervi optici sowie das Chiasma und die zumeist angrenzende Partie der Tractus optici sind gleichmässig grau degenerirt. Die Seitenventrikel des Gehirns sind durch klares Serum etwas erweitert, ihr Ependym etwas verdickt und derber. In der Rautengrube fällt auf, dass die Striae acusticae nicht sichtbar sind; ausserdem erscheint die hintere Hälfte der Rautengrube fast gleichmässig grau, sonst zeigt das Gehirn makroskopisch keine Veränderungen.

Die von Herrn Dr. Albrecht vorgenommene Untersuchung der Kiefergelenke ergab, dass beiderseits Arthropathien mit bedeutender Ausdehnung der Kapsel, Abflachung des Gelenkkopfes und Neubildung von Gelenkspfannen vor den alten bestanden. Gestielte Gelenkskörper, Knochenneubildungen in den Kapseln bestanden nicht.

Das mir von dem Herrn Obducenten in liebenswürdigster Weise überlassene Untersuchungsmaterial (das ganze Centralnervensystem, viele periphere Nerven, Kehlkopf, Augenmuskeln, Musculus biceps, Vorderarmmuskeln) wurde nach üblicher Conservirung in Müller'scher Flüssigkeit verarbeitet. Das uns zunächst interessirende Rückenmark wurde an mehr als 1000 auf verschiedene Weise, insbesondere mit Kernfärbungen behandelten Schnitten untersucht.

Im Lendenmarke sind besonders die tabischen Veränderungen auffallend, welche sich in nichts von den gewöhnlich bei Tabes vorkommenden unterscheiden. Das ventrale Hinterstrangsfeld (Flechsig) ist nahezu frei. Die Gegend des Centralcanales zeigt bereits sehr bedeutende Vermehrung des Ependyms; der ganze Kernhaufen hat sich innerhalb eines Kreises, jedoch sonst ganz regellos angeordnet. Vom Centralcanal selbst ist nichts zu sehen.

Im untersten Brustmarke ist noch immer der kreisförmig angeordnete Zellhaufen in der Commissur sichtbar, jedoch ist inmitten desselben das Lumen eines einfachen, an manchen Querschnitten auch eines doppelten Centralcanales vorhanden. Die anderen Rückenmarksveränderungen sind exquisit tabischer Natur (Degeneration der Wurzeleintrittszone, der Lissauer'schen Randzone, des feinen Fasernetzes der Clarke'schen Säulen, der hinteren Wurzeln und der Hinterstränge), jedoch ist an den höher gelegenen Schnitten auffällig, dass das ventrale Hinterstrangsfeld, welches auch bei schwerer tabischer Erkrankung der Medulla spinalis freibleibt, eine hochgradige Faserarmut zeigt. Sonst ist das Rückenmark, sowohl was die graue als auch die weisse Substanz anbelangt, vollkommen normal.

Die central gelegene Anhäufung von Ependymzellen nimmt nun rasch an Umfang zu und lässt in der Mitte einen kreisförmig begrenzten Centralcanal erkennen; die Grenzen der Commissur werden noch eingehalten, Verdrängungserscheinungen sind nirgends sichtbar, jedoch ist in dem unmittelbar an die Commissur angrenzenden Theile des Hinterstranges (ventrales Hinterstrangsfeld) eine bemerkenswerte Veränderung vor sich gegangen. Die in der hinteren Fissur verlaufende Arterie erscheint auf mehreren Schnitten ungewöhnlich entwickelt, mit mächtigem Lumen und dicken Wänden. In dem ventralsten Theile der Hinterstränge angelangt, gabelt sie sich und zieht seitlich gegen die Hinterhörner. Das auf diese Weise abgeschnittene Gebiet der vordersten Theile der Hinterstränge ist so vollständig degenerirt, dass man auch an Pal-Präparaten nicht eine einzige Faser wahrnehmen kann. Das Aussehen der degenerirten Partie ist ziemlich gleichmässig fein gekörnt.

Die Höhle im Centrum des Rückenmarkes wächst nun rasch, u. zw. wie man sich an Schnitten, die in kurzer Aufeinanderfolge angelegt sind, überzeugen kann, hauptsächlich auf Kosten des eben erwähnten, lädirten Gebietes; man sieht infolgedessen einen ziemlich grossen, querovalen Raum, dessen vordere Grenze durch die weisse Commissur gebildet ist, und welcher einen grossen Theil der Hinterstränge occupirt. Die Grenze des Hohlraumes ist ziemlich scharf; seinen Ursprung verräth er durch den an seiner vorderen, zum Theil auch an seinen seitlichen Wänden fest haftenden, fast continuirlichen Epithelbelag, während die ziemlich schmale hintere Wand nur aus einem verfilzten Netzwerke von Gliafasern und Gliazellen besteht. Die Clarke'schen Säulen grenzen allerdings dicht an den Hohlraum an, sind aber nicht

wesentlich durch die Gliawucherung afficirt, sondern zeigen nur Faserschwund infolge des concomitirenden tabischen Processes. Inmitten der grauen Substanz lateral vom neugebildeten Hohlraume und schon über die feste Wand desselben hinaus sieht man einige rareficirte Stellen, Lücken im sonst festgefügten Gewebe, welche von vereinzelten Gliafasern durchzogen sind. In der Peripherie des den Hohlraum umgebenden Gliasaumes zahlreiche Gefässe, welche aber nicht infiltrirte Wandungen und Umgebung besitzen.

Nach dieser bedeutenden Erweiterung verkleinert sich der Hohlraum wieder rasch und stellt schon in der Höhe des nächst oberen Nerven wieder den allseits von Epithel begrenzten, nur mässig vergrösserten Centralcanal dar, welcher in einer die Grenzen der Commissur nur wenig überschreitenden Ependym- und Gliawucherung liegt.

Der tabische Process ist in diesen Abschnitten von mässiger Intensität. Die hinteren äusseren Felder sind gut erhalten, die Wurzelzonen nicht vollständig degenerirt, die Goll'schen Stränge nur mässig faserarm, hingegen die Lissauer'sche Randzone vollständig entartet.

Die Vorderhörner und die andere weisse Substanz vollkommen unversehrt.

Während noch höher der Centralcanal vollständig verschwindet und seine Stelle nur mehr durch die bereits bekannten kreisrunden Ependymhaufen angedeutet ist, vollziehen sich in der umgebenden grauen Substanz Vorgänge, welche zur Genese der Höhlen in innigster Beziehung stehen. An der äusseren Grenze der grauen Substanz, angrenzend an die seitliche Grenzschichte, ist wieder das Gewebe in der Nähe von Gefässen rareficirt, ohne dass eine Gliawucherung in der Nähe besteht. Aehnliche Substanzverluste sieht man in den Vorderhörnern, im ventral gelegenen Theile der grauen Commissur. Ueberall sind die Lücken nur von geringer Ausdehnung, noch dazu durch Faserwerk in ein feines Maschennetz aufgelöst, und es sind zumeist die innigen topographischen Beziehungen zu den Gefässen ohne weiteres einleuchtend.

Mit der abermaligen Vergrösserung des centralen Hohlraumes nehmen auch die in der übrigen grauen Substanz sich abspielenden Processe an Intensität und Ausdehnung zu. Bald ist die ganze graue Substanz in ein durchscheinendes, gleichartiges, scholliges Gewebe verwandelt, das kaum mehr eine Andeutung von Structur besitzt und sehr leicht vollständig zerfällt, zum Theile auch bei der Präparation sich nicht erhalten lässt. Vorderhörner wie Hinterhörner sind in gleicher Weise betroffen, und man hat an den Schnitten, an welchen die Veränderungen am deutlichsten hervortreten, ein System von Lücken und Hohlräumen, welche in der grauen Substanz um die centrale, scharf abgegrenzte, zum Theil mit Epithel ausgekleidete Höhle herumliegen. Diese in der grauen Substanz befindlichen Spalten haben — im zerfallenden Gewebe und durch den Zerfall entstanden — natürlich keine scharfen Grenzen. Allmählich confluiren alle die kleinen Hohlräume untereinander und nach partiellem Schwunde der Wand des centralen auch mit letzterem; nur die Lücken in den peripheren Abschnitten der Hinterhörner vereinigen sich nicht. Es entsteht auf diese Weise eine grosse Höhle, in welcher die graue Substanz nahezu vollkommen aufgegangen ist und deren Grenze durch zerfallendes Gewebe und die umliegende weisse Substanz gegeben ist. Die Clarke'schen Säulen, die ganzen Vorderhörner sind durch den destruirenden Process vollständig zerstört.

Die Ausdehnung dieses Hohlraumes wird bald nachher durch Gliawucherungen erheblich eingeschränkt, welche buckelförmig von allen Seiten gegen denselben vordringen. Jede stärker hervortretende Anhäufung von Gliagewebe wird durch einen um sie herumgeschlungenen Zügel fibrillären Gewebes mit der umgebenden Substanz in Verbindung gebracht. Gleichzeitig mit der Vermehrung der Stützsubstanz tauchen zahlreiche Gefässe von ziemlich mächtigem Caliber auf, welche den Hohlraum in einem grösseren Kreise an den peripheren Theilen der Gliawucherungen umgeben.

Auf eine kurze Strecke hin ist die Gliawucherung so mächtig, dass im Centrum überhaupt keine Lücke wahrnehmbar ist, sondern dass die Commissur, die Gegend der Clarke'schen Säulen und die vordere Hälfte der Hinterstränge von einem mächtigen, tumorähnlichen Gebilde eingenommen ist, welches im Centrum infolge alter Hämorrhagien pigmentirt, an der Peripherie aber sehr vascularisirt ist. Diese tumorartige Neubildung ist aber nur auf wenigen Schnitten zu sehen, sie zerfällt in den medialsten Abschnitten ausserordentlich rasch, und es bildet sich dann wieder eine von einem breiten Gliaring eingesäumte Höhle.

In der ganzen Höhe, in welcher sich diese weitgreifenden Veränderungen abspielen, ist die weisse Commissur sehr schwer afficirt, auf vielen Schnitten überhaupt nicht zu sehen.

Mit Ausnahme des tabisch erkrankten Hinterstranges ist aber die weisse Substanz dauernd intact.

Im oberen Brustmarke werden die Beziehungen der Höhlenbildung zum Centralcanale wieder recht auffällig. Der ziemlich weite Hohlraum bekleidet sich nach und nach an seiner ganzen vorderen und an einem Theile der hinteren Wand mit Epithel; die Seitenwände grenzen sich mit bindegewebigen Membranen ab. An zwei sich gerade gegenüberliegenden Stellen der Seitenwände durchbricht eine starke Gliawucherung die Wand und tritt zapfenartig in die Höhle vor. In dem Zapfen ist ein grosses Gefäss sichtbar; die Auswüchse nähern sich in den höheren Schnittebenen immer mehr, bis die Haupthöhle in zwei kleinere gespalten erscheint, deren jede einen zusammenhängenden Cylinderepithelbelag trägt. Noch höher theilt sich die rückwärts gelegene Höhle nochmals, bis durch Gliawucherung die beiden dorsalwärts liegenden Räume obliteriren. In dieser Höhe ist der Gefässreichthum ein ausserordentlicher, aber nur an der dorsalen Seite der Neubildung; die Gefässe zeichnen sich vor allem durch ihr ganz enormes Caliber aus; ihr Querschnitt übertrifft den der an den tieferen Punkten an analogen Stellen liegenden Arterien um ein Vielfaches. Die bindegewebige Wand der Arterien ist sehr verdickt; sie sind strotzend mit Blut gefüllt. Sie finden sich so mächtig entwickelt nur in den vordersten Theilen der Hinterstränge, in den Hinterhörnern und der Gegend der Commissur vor. Die Gefässe der übrigen weissen Substanz sowie die Arteria sulci anterior sowie ihre Zweige sind normal.

Das Rückenmark wurde leider bei der Herausnahme im Halsmarke nicht unerheblich beschädigt; immerhin konnten doch die wichtigsten Veränderungen erhoben werden: In der Halsanschwellung und im ganzen Halsmarke sieht man eine einzige grosse, quergestellte Höhle, welche den grössten Theil der grauen Substanz einnimmt und fast an der ganzen vorderen Wand von Centralcanalepithel bekleidet ist. Die Vorderhörner sind ganz frei, hingegen die Hinterhörner sehr stark afficirt. In den Hintersträngen noch immer die ausgesprochen tabischen Veränderungen, jedoch nur solche, welche auf den Process im Brustmarke und dem Lendenmarke hindeuten. Die hinteren Wurzeln sind nicht degenerirt. Meningen normal.

Die Medulla oblongata bot schwere Veränderungen dar: Es waren die spinalen Trigeminuswurzeln auf beiden Seiten degenerirt, die Solitärbündel schwer erkrankt (degenerirt); der motorische Vaguskern und die Vagusfasern waren zum Theile zugrunde gegangen, auch der Facialiskern verändert. Jedoch fand sich in der Medulla oblongata keine Andeutung von Spaltbildung oder streifenförmiger Gliaverdichtung, keine der bei Syringobulbie typischen Degenerationen, so dass die Bulbärerkrankung nur mit der Tabes, aber nicht mit Syringomyelie in Zusammenhang gebracht werden kann.

XIII. Beobachtung.*)

57jähriger Mann, seit 21 Jahren krank, seit 16 Jahren unfähig zu gehen. Zu wiederholtenmalen schmerzlose Panaritien.

Nystagmus rotatorius. Atrophie der kleinen Handmuskeln. Starke Rigiditäten der Musculatur an den oberen und unteren Extremitäten. Ausgedehnte Läsion des Temperatur- und Schmerzsinnes. An der linken oberen Extremität auch Schädigung der Berührungsempfindung und der tiefen Sensibilität. Deformitäten der Finger.

Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Histologischer Befund: Höhlenbildung im ganzen Brust- und Halsmarke mit sehr schwerer Betheiligung beider Pyramidenbahnen. Stellenweise ist die weisse Substanz auf einen kaum 1 *mm* breiten Markmantel reducirt. Die Spaltbildung setzt sich auf die Medulla oblongata fort. Aufsteigende Degeneration der Schleife.

Jakob P., 57 Jahre alt, Eintritt in das städtische Versorgungshaus in Wien am 6. April 1893.

Früher stets gesund, keine Lues gehabt. Seit 21 Jahren manchmal Schmerzen und zunehmende Schwäche des linken Armes und Beines, seit 16 Jahren kann Patient nicht mehr gehen, sondern muss im Lehnstuhle sitzen. Seit jener Zeit datiren auch die Verunstaltungen der Finger, welche durch schmerzlose Phlegmonen

*) Die Krankengeschichte ist von Herrn Prof. Redlich erhoben, und ebenso wie das histologische Material mir freundlichst überlassen worden.

entstanden sind. Seit sechs Jahren zunehmende Schwäche und Steifigkeit des rechten Armes.

Status praesens. Von Seite der Hirnnerven keine Störungen. Keine Sensibilitätsstörungen im Bereiche des Gesichtes, starke Contractur des linken Armes, der in seiner Beweglichkeit erheblich eingeschränkt ist. Atrophie der Handmusculatur, Deviation der Phalangen ulnarwärts mit leichter Auftreibung der Phalangealgelenke. Die Endphalange des linken Zeigefingers und Daumens zum grössten Theile verloren gegangen, die Haut verdickt, narbig und rissig, die Nägel stark missbildet, leichte Contractur und Parese des rechten Armes. Die tactile Sensibilität an beiden Armen nicht verändert, dagegen an der Hand und am Vorderarme rechts herabgesetzte Schmerzempfindung. Starke Herabsetzung der Wärmeempfindung mit Verlangsamung der Leitung. Der Patient fühlt das Brennen immer erst später als die Berührung. An der Dorsalseite der linken Hand fühlt er warme Gegenstände oft als kalt. Parese und Contractur des linken Beines mit sehr stark eingeschränkter Beweglichkeit. Leichte Parese des rechten Beines. Patellarreflexe beiderseits wegen Contracturen nicht auszulösen.

Rechts die Sensibilität nach jeder Richtung intact, am linken Beine ist die Berührungsempfindung nicht verändert, die Schmerzempfindung herabgesetzt, die Thermosensibilität stark herabgesetzt. Keine trophischen Störungen an den unteren Extremitäten. Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Patient kann nicht gehen, sondern nur im Lehnstuhle sitzen. Das linke Bein ist im Kniegelenke stark gebeugt, das Kniegelenk etwas aufgetrieben, spontan sehr schmerzhaft. Eine genaue Untersuchung ist nicht möglich, da eine Streckung des Kniegelenkes wegen hochgradiger Schmerzhaftigkeit nicht ausführbar ist. Das rechte Bein ebenfalls im Kniegelenke gebeugt, aber etwas weniger als das linke, beide Beine im Hüftgelenke gebeugt.

29. October 1893. Der Zustand des Kranken hat sich im allgemeinen sehr verschlimmert; er ist in seinem Ernährungszustande stark herabgekommen, hat sehr an Beweglichkeit verloren, seitdem er meist im Bette liegen muss. Keine Klagen über Kopfschmerzen, dagegen klagt er beim Aufsetzen über starken Schwindel und fürchtet hinzufallen.

Die Intelligenz zeigt keine Störungen mit Ausnahme einer gewissen Depression des Kranken. Die Percussion des Schädels wird nicht schmerzhaft empfunden. An der Haut des Körpers, welche starke Abschilferung zeigt, besteht ein Eczema. Die Schädelknochen zeigen nichts besonderes, an der Gesichtshaut keine trophischen Störungen. Chronische Conjunctivitis. Pupillen mittelweit, reagiren auf Lichteinfall und Convergenz prompt. Die Bulbusbewegungen nach allen Richtungen unbehindert, dagegen schon in der Ruhe sehr deutlicher und ausgesprochen rotirender Nystagmus, der sich insbesondere beim Blicke nach links und innen stark steigert.

Beim Blicke nach innen und beim Sehen nach oben und unten weniger deutliche Steigerung des Nystagmus, wenn auch hier noch deutlich rotirender Nystagmus besteht. Patient hat keine Sehstörungen durch den Nystagmus. Auch sonst keine Klage über schlechtes Sehen, keine grobe Einschränkung des Gesichtsfeldes. Keine Herabsetzung der Hörschärfe, des Geruches und Geschmackes (für Bitter und Süss). Die Miene ist etwas starr, dabei in Ruhe, die linke Gesichtshälfte etwas schlaffer, bei Bewegungen, sowohl intendirten als mimischen, bewegen sich jedoch beide Gesichtshälften; auch der Stirnfacialis vollkommen frei. Die Sensibilität im Bereiche des Gesichtes nicht verändert, auch feine Berührungen werden empfunden, Nadelstiche sind schmerzhaft, auch ist das Kälte- und Wärmegefühl nicht verändert, Corneal- und Nasenreflex erhalten, keine Schmerzen, keine Parästhesien im Bereiche des Quintus, auch die Portio minor trigemini intact. Die Schleimhaut der Mundhöhle in der Sensibilität unverändert; Zunge nicht auffällig abgemagert, wird gerade ohne Zittern vorgestreckt, Bewegungen nach allen Richtungen frei.

Der Kranke ist etwas heiser. Der laryngoskopische Befund ergibt keine groben Abnormitäten.

Der Kranke liegt hilflos im Bette, kann sich nicht allein aufsetzen, sondern nur mit Unterstützung. Die Beine an den Leib angezogen. (Früher konnte Patient noch aus dem Bette in den Lehnstuhl steigen, in welchem er zusammengesunken täglich mehrere Stunden gesessen hatte, jetzt ist dies nicht mehr möglich.) Der Kranke kann sich nicht von selbst umdrehen, sondern dies muss durch andere geschehen; dabei ist Patient so steif, wie wenn er aus einem Stücke gegossen wäre; beim Umwenden keine besonderen Schmerzen. Ausgedehnter Decubitus am Kreuz-

beine, der zeitweilig verheilt, dann aber bei nicht sorgfältiger Pflege wieder von neuem erscheint.

Die rechte obere Extremität ist im Ober- und Vorderarme in ihrem Ernährungszustande gut, das Handgelenk leicht dorsalwärts flectirt, die Grundphalangen der Finger im rechten Winkel gebeugt, der Zeigefinger in den anderen Gelenken gestreckt, die anderen Finger gebeugt, der Daumen in gestreckter Stellung von den anderen Fingern abstehend. Am Zeigefinger über dem Gelenk zwischen Grundphalange und zweiter Phalanx neben Narben auch leichte Schrunden, ebenso am Mittelfinger. Das Gelenk zwischen erster und zweiter Phalange am Ringfinger aufgetrieben, am kleinen Finger einzelne Narben und Schrunden. Die Haut der Finger leicht verändert, glänzend. Die Nägel sind etwas stärker gewölbt, aber sonst ohne Veränderung. Die Musculatur des Vorder- und Oberarmes gut, ebenso Thenar und Antithenar, dagegen die Interossealmusculatur atrophisch, insbesondere der Zwischenraum zwischen Daumen und Zeigefinger stark eingesunken. Bewegungen im rechten Schulter- und Ellbogengelenke ziemlich uneingeschränkt, wenn auch im Mittel mit etwas verringerter Kraft. Dorsalflexion des Handgelenkes ist möglich, dagegen Palmarflexion nahezu unmöglich. Der Daumen kann ad- und abducirt werden, wenn auch mit sehr geringer Kraft; Opposition unmöglich. Der Zeigefinger kann etwas gebeugt und gestreckt werden, die anderen Finger sind unbeweglich. Keine auffällige Contractur, passiv lässt sich die fehlende Beweglichkeit ziemlich gut ersetzen.

Der linke Arm ist in seinem Ernährungszustand mehr zurück als der rechte. Sowohl die Schulter- als auch die Ober- und Vorderarmmusculatur deutlich geringer. Keine trophischen Störungen der Haut daselbst. Arm im linken Schultergelenke leicht adducirt, im Ellbogengelenke im rechten Winkel gebeugt, die Handgelenke leicht gestreckt. Die Finger in der Grundphalange gebeugt, der Zeigefinger in den übrigen Gelenken gestreckt, sonst die Finger gebeugt.

Von der Endphalange des Daumens fehlt ein Stück, darüber die Haut narbig; die Nägel stark verkrümmt, glänzend, die Haut des Zeigefingers stark glänzend, verdickt, narbig. Der kleine Finger im ganzen schmäler, sein Nagel vergrössert, sonst die Haut der Finger etwas glänzend. Nur ganz leichte Contractur im Schultergelenke; daselbst active Bewegungen möglich, im Ellbogengelenke active Beugung und Streckung ziemlich unbehindert, aber mit sehr verminderter Kraft; im Handgelenke und Daumen kaum merkliche Bewegungen möglich, sonst die Finger ganz unbeweglich. Passive Beweglichkeit im Schulter- und Ellbogengelenke ziemlich uneingeschränkt, in den Fingergelenken wegen Contracturen nur mit Ueberwindung dieser und in vermindertem Umfange möglich.

Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten, sowohl Triceps- als Bicepsreflex, nicht deutlich auszulösen; am Radius kein Periostreflex auslösbar. Die mechanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln ist unverändert.

Keine besonderen Schmerzen in den Armen, auch keine besonderen Parästhesien.

Rechts ist die Sensibilität für tactile Reize am Vorder- und Oberarme unverändert. An der Hand und den Fingern ganz leichte Störungen, indem feine Reize nicht wahrgenommen, starke Reize aber empfunden werden. Die Schmerzempfindung rechts unverändert, dagegen links am Ober-, Vorderarme und an der Hand die Sensibilität nahezu erloschen. Auch ganz starke Berührungen werden nicht empfunden, Nadelstiche überhaupt nicht wahrgenommen (auch nicht schmerzhaft). Auch passive Bewegungen werden im Handgelenke und den Fingergelenken nicht empfunden, im Ellbogengelenke nur bei grossen Excursionen, besser im Schultergelenke. Die rechte Seite in dieser Hinsicht intact. Rechts wird der in die Hand gesteckte Finger sofort erkannt, links gibt der Patient an, überhaupt nichts zu fühlen. Am Stamme für tactile und schmerzhafte Reize keine groben Störungen. Bauchdeckenreflex fehlt. Die Prüfung der Thermosensibilität ergibt am rechten Ober- und Vorderarme leichte Herabsetzung, insoferne als kleine Temperaturdifferenzen (immerhin aber 20°) nicht rasch und nicht mit Sicherheit unterschieden werden; Kalt und Warm wird auch öfter verwechselt, Heiss aber immer als Wärme erkannt. Der Temperatursinn ist an der Hand und den Fingern sehr stark gestört; zwischen kaltem und warmem Wasser wird kaum ein Unterschied gemacht. Heisses Wasser wird erst bei längerer Berührung als heiss erkannt. In der Hohlhand ist der Temperatursinn weniger gestört.

Links ist der Temperatursinn hochgradig gestört; am Vorder- und Oberarm wird kaltes und warmes Wasser gar nicht unterschieden und ruft überhaupt keinen

Eindruck hervor. Heisses Wasser wird bei kurzer Berührung nicht erkannt, erst bei längerer Berührung wahrgenommen. An der Hand sowie an der Beuge- und Streckseite der Finger ist der Temperatursinn nahezu erloschen. Patient kennt kaltes und heisses Wasser nicht auseinander, heisses Wasser ruft gar keinen Eindruck selbst bei längerem Contacte hervor; dabei treten manchmal unwillkürliche und unbewusste Bewegungen bei Anwendung höherer Wärmegrade auf.

Am Stamme ist die Sensibilität für thermische Reize nur schwach gestört, insbesondere an der linken Bauchseite; daselbst werden leichte Temperaturunterschiede nicht ganz prompt differenzirt, auch ist eine längere Einwirkung heissen Wassers nothwendig, damit die Wärme erkannt wird.

Keine directen Urinbeschwerden, zwei- bis dreimal im Tage erhält Patient die Flasche und entleert die Blase, unwillkürlicher Urinabgang kommt zumeist nicht vor. Stuhlverstopfung.

Die unteren Extremitäten abgemagert, im Hüftgelenke gebeugt, gegen einander gepresst, im Kniegelenke beide spitzwinklig, im Fussgelenke rechtwinklig gebeugt. Das linke Bein besonders in der Wade deutlich schwächer als das rechte. An der Haut keine deutlichen trophischen Störungen oder Decubitus; leichte Röthung der Haut an jenen Stellen, welche einem Drucke ausgesetzt sind.

Activ jede Bewegung der unteren Extremitäten ausgeschlossen. Passiv ausser Abduction jede Bewegung im Hüftgelenke unmöglich; man kann den Patienten dabei im ganzen mitbewegen. Bei Streckung im Kniegelenke Schmerzen (und zwar in beiden). Beide Kniegelenke leicht aufgetrieben, schon der Versuch passiver Bewegungen ist sehr schmerzhaft. Eine genaue Untersuchung des Gelenkes ist nicht möglich. Die Patellarreflexe lassen sich nicht prüfen. Die tactile Sensibilität ist an den unteren Extremitäten völlig ungestört, auch ganz feine Berührungen werden empfunden und richtig localisirt; die Schmerzempfindung zeigt keine Alteration weder rechts noch links, auch keine Verlangsamung derselben. Thermosensibilität: Am rechten Beine werden oft feine Unterschiede nicht ganz prompt wahrgenommen; so erkennt Patient nicht immer Lau und Kalt auseinander, dagegen ist Patient für kaltes Wasser vollkommen empfindlich, gibt auch sofort an, ob ein Gegenstand heiss sei, und hat auch hiebei eine Schmerzempfindung. Am rechten Beine ist die Störung beträchtlicher: Laues und kaltes Wasser werden nicht gut unterschieden, Patient hält das laue Wasser fast immer für kalt. Etwas wärmeres Wasser fühlt er insbesondere am Fuss nicht ganz richtig, er macht dabei öfters die Bemerkung, er spüre wohl die Berührung, nicht aber die Wärme. Heisses Wasser wird oft heiss empfunden und ist auch schmerzhaft, am Unterschenkel und am Fusse ist aber insoweit eine Störung, als die Wärme länger einwirken muss, um eine Empfindung auszulösen. Oefters auch eine Nachdauer der Empfindung.

Unter zunehmendem Decubitus Exitus am 8. November 1893, 6 Uhr morgens.

Obduction 8. November 3 Uhr nachmittags. Obducent: Prof. Kolisko.

Körper mittelgross, abgezehrt, blass mit ausgedehntem Decubitus in der Kreuzbeingegend. Deviation der Wirbelsäule.

Das Gehirn ist leicht atrophisch, mit geringem Hydrocephalus externus, zarte Häute nirgends verdickt, leicht abziehbar, die basalen Hirnarterien zart. Hirnsubstanz mässig blutreich, leichter Hydrocephalus internus, sonst nichts Abnormes. Das Rückenmark, besonders im Halsmarke, ganz flach, bei der Herausnahme bandartig ausgedehnt, frontal gestellte Höhle, welche vom obersten Halsmarke in ungleichem Grade durch das ganze Halsmark hindurch beiläufig der Mitte des Rückenmarkes entspricht und die Substanz des Rückenmarkes zu einem schmalen Saume reducirt. Im Brustmarke wird die Höhle etwas kleiner, behält aber die frontale Stellung, ist auch etwas unregelmässig gelagert; ihr Ende findet sie im untersten Brustmarke, sich allmählich verkleinernd.

Obsolete Tuberculose der Lungenspitze. Lobulärpneumonie des rechten Unterlappens.

Die Härtung des Rückenmarkes erfolgte in Müller'scher Flüssigkeit, die Färbung wie in den anderen Fällen mit besonderer Bevorzugung der Kernfärbungen. Schnitte wurden aus 25 verschiedenen Höhen, im ganzen circa 450 angefertigt.

Bereits im Lendenmarke ist eine starke Wucherung des Ependyms bemerkbar, welche sich aber noch im Bereiche der physiologischen Grenzen hält. Erst im untersten Brustmarke wird die Proliferation eine abnorm starke, mit der Tendenz, sich entlang der Commissur auszudehnen. Gleichzeitig ordnen sich die Zellen mehr in Längsreihen und man sieht in der Commissur und parallel zu derselben 4—5, sehr

nahe bei einander liegende Kernzeilen. An mehreren Schnitten sieht man das Auftreten eines mehrfachen, langgestreckten, quergestellten Centralcanales. Der am weitesten dorsalwärts gelegene rückt in den höheren Schnittebenen stets mehr nach rückwärts, bis er etwa in der Höhe des Abganges des elften Brustnerven mit seiner vorderen Peripherie die hintere Begrenzung der grauen Commissur bildet und er selbst bereits im Hinterstrange liegt. Noch eine kürzere Strecke höher ist nur mehr seine vordere Wand aus einem regelmässig angeordneten Cylinderepithel gebildet, welches eine in den vordersten Abschnitten der Hinterstränge stattfindende regellose Gliawucherung von der Commissur abgrenzt; die hintere Wand ist nicht mehr zu erkennen. Ein bald darauf eintretender Einschmelzungsprocess erzeugt eine an der vorderen Wand von Cylinderepithel, sonst unregelmässig begrenzte, kleine Höhle in der Kuppe der Hinterstränge, welche bald dadurch an Ausdehnung gewinnt, dass die vordere Grenze in die graue Commissur bis zur weissen vorrückt, ohne das Epithel zu verlieren. Endlich tritt an Stelle des centralen Hohlraumes eine ziemlich umfangreiche, in der grauen Commissur, dem ventralen Hinterstrangsfelde, zum Theile auch in den Hinterhörnern liegende, sehr grosse Wucherung auf, welche nach kurzem Bestande zerfällt; an ihre Stelle tritt im mittleren Brustmarke ein quergelagerter Hohlraum, welcher in annähernd gleicher Gestalt und Ausdehnung nun durch das ganze Rückenmark zieht.

Bis zu dieser Höhe entspricht der Querdurchmesser der Medulla spinalis normalen Verhältnissen, während höher oben das Rückenmark sehr platt, ausserordentlich klein und substanzarm wird. Die weisse Substanz ist bis auf zwei, gerade die Stelle der Py.-S. einnehmende, (absteigend) degenerirte Stellen vollkommen normal.

Der Hohlraum, welcher das Rückenmark vom untersten Theile des mittleren Brustmarkes bis zum obersten Halsmark durchzieht, theilt dasselbe nahezu vollständig in eine vordere und hintere Hälfte. Der quergestellte, klaffende Spalt, welcher fast durchwegs scharf begrenzt ist, zieht von der Rückenmarksperipherie der einen zu der der anderen Seite und trennt auf diesem Wege die zumeist nur an der Basis beschädigten Vorderhörner von der übrigen grauen Substanz ab. Er ist von einer in der Regel sehr schmalen, faserigen, aber stellenweise auch kernreichen Gliaschichte begrenzt, welche auf vielen Schnitten eine — bis auf die seitlichen Winkel — nahezu vollständige Auskleidung mit Cylinderepithel aufweist. Letzteres ist häufig nur einschichtig, an mehreren Stellen ist es aber sehr bedeutend proliferirt und bildet dann mehrere, nach kurzem Verlaufe blind endende Divertikel, welche mit der Haupthöhle communiciren und sich zumeist an der hinteren Wand gegenüber der vorderen Commissur befinden. Die Hinterhörner sind im ganzen Bereiche der Höhle zugrunde gegangen, von den Clarke'schen Säulen sind nur streckenweise kleine Antheile erhalten geblieben. Der Hohlraum selbst ist im antero-posterioren Durchmesser bald sehr schmal, die Wände sind einander stark genähert, oder — wie dies im oberen Brustmarke der Fall ist — es klafft die Höhle, in welcher der weitaus grösste Theil der Rückenmarkssubstanz untergegangen ist. In dieser Höhe ist die ovale Höhle nur von einem dünnen Ringe von Rückenmarkssubstanz umgeben. Die Beziehungen zum Centralcanal, respective die totale oder partielle Auskleidung mit Cylinderepithel bleiben bis zum oberen Halsmarke; daselbst tritt scheinbar eine Sonderung des Centralcanales von der Höhle ein, indem derselbe anscheinend völlig gesondert, geschlossen vor demselben liegt.

In mehreren Rückenmarkssegmenten (oberes Brustmark, Halsmark) reicht die Höhle bis zur Peripherie der Medulla und ist nur durch eine dünne Schichte faseriger Glia gegen den subpialen Raum abgeschlossen; dieser Abschluss wölbt sich sogar mitunter hernienartig nach aussen vor, ohne indessen an einer Stelle einzureissen. Zumeist reicht aber der Hohlraum nicht bis unmittelbar zur Peripherie, sondern ist von derselben durch eine schmale Schicht beiderseits vollkommen gleich schwer degenerirter weisser Substanz (Pyramidenseitenstrangbahnen) geschieden. An vielen Stellen ist die Degeneration so hochgradig, dass nur mehr ganz vereinzelte Fasern inmitten des weissen Feldes (Pal-Präparate) sichtbar sind. Die Degeneration ist bereits älteren Datums, denn mit Ueberosmium-Chromsäure (nach Marchi) behandelte Präparate färben sich an diesen Stellen nicht schwarz.

Aber auch sonst ist die weisse Substanz mehrfach betroffen. Relativ gering sind die in den Hintersträngen sich abspielenden Veränderungen. Im ganzen Brustmark im Bereiche der Höhle geht von derselben entlang der hinteren Fissur ein schmaler Gliastreifen bis etwa zur Mitte der Hinterstränge. Im Bereiche des Streifens

ist die weisse Substanz vollkommen degenerirt. Sonst sind aber die Hinterstränge unversehrt und unter den Fasersystemen am besten erhalten. Im oberen Brust- und im Halsmarke ist die Kleinhirnseitenstrangbahn einer (welcher?) Seite mittelstark degenerirt, weiter im oberen Brustmarke eine um die Vorderhörner sich herumziehende, halbkreisförmige Zone degenerirt; diese Zone, durch eine ganz schmale Schichte normaler weisser Substanz von dem Vorderhorne getrennt, ist auf Pal-Präparaten durch ihre helle Farbe (Faserarmut), an Carminpräparaten durch das dunkle Colorit (secundäre Gliawucherung) auffallend. An den Stellen der bedeutendsten Ausweitung der Höhle fehlt auch die vordere weisse Commissur gänzlich.

Die Gefässe sind zum Theile hochgradig verändert, in ihren Wandungen, besonders der Adventitia, verdickt, zum Theile sklerotisch und in Obliteration begriffen.

Die vorhandenen Ganglienzellen der Vorderhörner sind wohlerhalten, jedoch an mehreren Querschnitten an Zahl sehr reducirt, nachdem der Process auch auf die Vorderhörner übergegriffen hat.

Die hinteren Wurzeln sind in der Regel unversehrt; nur in jenen Höhen, in welchen sie durch die sackartige Hervorwölbung des die Höhle auskleidenden Gliagewebes gedrückt sind, erscheinen sie vollkommen degenerirt. Diese Veränderung findet sich aber im Halsmarke nur auf eine kurze Strecke.

Leider ist jener Abschnitt des Rückenmarkes, welcher die Pyramidenkreuzung enthält, verloren gegangen. Die nächsten Schnitte stammen aus der Höhe der unteren Schleifenkreuzung.

Bereits die makroskopische Betrachtung des Querschnittes lehrt, dass grobe anatomische Veränderungen in der Medulla oblongata vorhanden sind. Die linke Seite ist nur nahezu halb so breit wie die rechte, die Raphe verläuft nicht gerade, sondern weicht in einem weiten Bogen nach links ab; auch im dorsoventralen Durchmesser bleibt die linke Seite zurück.

Das Studium von Weigert-Pal-Präparaten ergibt, dass auf der linken Seite ein glöser Destructions- und Zerfallsprocess statthatte, welcher, von den Hinterstrangskernen beginnend und dieselben zum grossen Theile zerstörend, sich auf die bogenförmig um den Centralcanal ziehenden Schleifenfasern erstreckt und dieselben vollständig vernichtet hat. Durch den nach aussen und ventralwärts ziehenden, inmitten eines Gliastreifens verlaufenden Spalt wird die linke Hälfte des Querschnittes in zwei ungleiche Theile getheilt. Der Spalt selbst zieht den Hypoglossuskern, die aufsteigende Glossopharyngeuswurzel, die aufsteigende Trigeminuswurzel, die Kleinhirnseitenstrangbahn in Mitleidenschaft, welche alle mehr minder schwer betroffen erscheinen.

An höheren Schnitten bemerkt man bereits die hochgradige (aufsteigende) Degeneration der Schleife, indem die rechte Seite der Schleifenschichte ganz hell aussieht, während die linke dunkel gefärbt ist. Anscheinend sind auch auf derselben Seite, auf welcher die Schleife degenerirt ist, die in die Olive einstrahlenden Fasern an Menge sehr reducirt, und die ganze Umgebung der rechte Olive sieht überhaupt sehr faserarm aus. Der Spalt verläuft noch immer in derselben Richtung, durchtrennt aber nicht mehr die Schleifenfasern, sondern die Fibrae arcuatae internae, trifft nun auch die Vagusfasern, den Glossopharyngeuskern und das Corpus restiforme, welches letztere ziemlich stark lädirt ist.

XIV. Beobachtung.

53jähriger Mann. Luxation der Wirbelsäule infolge Traumas. Zerquetschung des Rückenmarkes im untersten Brustmarke. Complete Paraplegie der Beine. Tod drei Monate nach dem Trauma. Im Rückenmarke oberhalb der Quetschung durch das ganze Brustmark hindurch eine Erweiterung des Centralcanales. Traumatische Nekrose des Rückenmarkes.

Heinrich U., 53 Jahre alt, Taglöhner, aus Wien. Der Kranke wurde am 25. October 1893 nach einem Sturze vom vierten Stock in bewusstlosem Zustande auf die Abtheilung des Professor Weinlechner im Allgemeinen Krankenhause aufgenommen. Die später erhobene Anamnese ergab, dass der Kranke vorher völlig gesund gewesen sein will.

Status praesens vom 25. October 1893 (mit Hinweglassung der für uns unwichtigen Punkte): Patient ist mittelgross, kräftig gebaut. Das Sensorium ist benommen, Puls 66. Die Pupillen mittelweit, gleich, reagiren prompt. Im Bereiche der Hirn-

nerven bestehen keine Störungen. Mehrere Fracturen des knöchernen Schädeldaches, des Alveolarfortsatzes, des Ober- und Unterkiefers sowie mehrerer Rippen. Die Wirbelsäule ist in der Höhe des 12. Brustwirbels auf Druck ausserordentlich empfindlich; daselbst besteht ein starker Gibbus. Die unteren Extremitäten werden nicht bewegt; die Sensibilität fehlt bis zur Höhe des oberen Oberschenkeldrittels. Die Patellarreflexe sowie der Achillessehnenreflex fehlen. Die Bauchreflexe sind beiderseits vorhanden. Es bestehen Priapismus, Blasen- und Mastdarmlähmung.

In den folgenden Tagen nahm die Anästhesie, welche alle Empfindungsqualitäten betraf, rasch zu und rückte bis zu den Inguinalbeugen vor.

28. October. Der Kranke klagt über Schmerzen im Rücken und Abdomen.

4. November. Befinden ungeändert. Incontinentia alvi. Retentio urinae.

5. November. Beginnender Decubitus am Kreuzbeine.

12. November. Status unverändert. Gürtelgefühl in der Bauchgegend. Der Decubitus am Kreuzbeine ist handtellergross.

14. November. Gürtelgefühl andauernd. Der Kranke ist sehr unruhig. Beginnende hypostatische Pneumonie.

16. November. Der Decubitus am Kreuzbeine wächst, neue gangränöse Stellen über den Darmbeinstacheln.

26. November. Bis auf das rasche Wachsthum des stark in die Tiefe greifenden Decubitus Status vollkommen unverändert.

9. December. Der Kranke wird ins Wasserbett auf die Klinik Professor Kaposi transferirt.

9. December — 3. Januar. Der nervöse Status unverändert. Der Decubitus nimmt noch immer zu. Oedem an den Beinen.

6. Januar. Decubitus an den Schienbeinen und entlang der ganzen Darmbeinkämme. Sensorium völlig frei. Motorische und sensible Paraplegie unverändert.

9. Januar. Exitus letalis.

Obduction, vorgenommen am 10. Januar 1894 (Professor Kolisko): Multiple geheilte Knochenfracturen am Schädel und den Rippen etc. Geheilte Luxation zwischen Manubrium und Corpus sterni. Cystitis und Pyelonephritis.

An der Wirbelsäule sieht man am Sägedurchschnitte (Längsschnitt) eine circa 1 *cm* betragende Verschiebung des 12. Brustwirbels nach hinten, so dass das Rückenmark an dieser Stelle stark comprimirt erscheint. Die Bandscheibe zwischen 11. und 12. Brustwirbel fehlt, der 12. Brustwirbel ist sklerosirt; an der Vorder- und Hinterfläche des 11. und 12. Brustwirbels ist periostaler Callus.

Ueber der Kreuzgegend ein zweihandteller-grosser Decubitus, welcher das Kreuzbein usurirt hat.

Das Rückenmark wurde in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und nach verschiedenen Methoden gefärbt. Die sehr interessanten Befunde, welche sich auf die Veränderungen des Rückenmarkes nach der totalen Quetschung beziehen, sowie die auf- und absteigenden Degenerationen will ich — als nicht hieher gehörig — nicht beschreiben, sondern nur die am gehärteten Präparate erhobenen Anomalien der grauen Substanz mittheilen.

Hier möge nur erwähnt werden, dass sich oberhalb der Quetschungsstelle durch eine Reihe von Rückenmarkssegmenten ein nach oben zu stets kleiner werdender Herd nekrotisirender Rückenmarkssubstanz erstreckte. Der Nekroseherd liegt fast ganz in den Hintersträngen, ist zumeist durch eine dünne Gliaschichte gut abgegrenzt, ist zuerst birnförmig, in den höheren Ebenen von ovalem Querschnitte. In seinem Bereiche ist das Nervengewebe vollkommen zerfallen, aber noch nirgends Resorption eingetreten.

Im Sacralmarke und dem unteren Lendenmarke sind die graue Substanz sowie die Gegend des Centralcanales vollkommen normal.

In der Höhe des dritten Lumbalis, in einer Schnitthöhe, welche bereits mehrfach die Einwirkung der Compression erkennen lässt, sind in der Gegend des Centralcanales auffällige Zellwucherungen. Der Canal selbst erscheint obliterirt, an dessen Stelle liegt aber ein die ganze Länge der Commissur einnehmender Haufen von Ependymzellen. Noch eine kurze Strecke höher sind mit Zunahme der Veränderungen in der weissen Substanz des Rückenmarkes, besonders in den der Commissur naheliegenden Abschnitten der Hinterstränge, noch stärkere Zellwucherungen zu beobachten. Letztere liegen aber nicht mehr in der ganzen Commissur regellos zerstreut, sondern um regelmässig geformte Gruppen von Cylinderepithelzellen gruppirt, welche drei vollkommen geschlossene, kreisrunde Centralcanäle formiren. Noch eine kurze

Strecke höher sieht man die Zellen, in zwei Reihen angeordnet, in weitem Bogen um die Hinterstränge von einem Hinterhorne bis zum anderen ziehen. Der auf diese Weise gebildete, überall geschlossene Centralcanal, welcher kein Lumen zeigt, da die Wände einander dicht anliegen, ist nur von einer einfachen Schichte Epithel bekleidet; die zahlreichen, um den Canal herumliegenden Zellen sind allerdings den Centralcanal-Epithelzellen ähnlich, jedoch keine Cylinderepithelien.

Die graue Substanz zeigt sonst keine Abnormität, insbesondere keine Breitenzunahme der Commissur.

Im Uebergangstheile vom Brust- zum Lendenmarke ist das Rückenmark vollständig zerquetscht; die Structur ist vollständig verloren gegangen, man kann nicht einmal graue von weisser Substanz unterscheiden.

Etwa in der Höhe des Abganges des 11. Brustnerven gewinnt das Rückenmark seine normale Configuration wieder, jedoch sind insbesondere in den vordersten Abschnitten der Hinterstränge noch ausgedehnte Nekrotisirungen. In der Commissur zieht wie unterhalb der Quetschung in weitem Bogen der anfangs vollkommen geschlossene Centralcanal, welcher aber bald an einem Ende sich öffnet und daselbst ein Lumen von etwa Stecknadelkopfgrösse besitzt. Eine sehr kurze Strecke höher besitzt der Centralcanal in seiner ganzen Länge ein Lumen, reicht aber nicht mehr bis in die Hinterhörner hinein. Bis hieher war das Epithel stets in einfacher Schichte vorhanden. Nun sieht man aber durchwegs mehrere Lagen wohlausgebildeten Cylinderepithels.

An Schnitten aus den untersten Abschnitten des mittleren Brustmarkes ist die Wandung des nunmehr im sagittalen Durchmesser etwa 3 *mm* langen, im frontalen $1^1/_2$ *mm* breiten Centralcanales nicht mehr durchwegs mit Epithel besetzt, sondern man sieht an dessen Vorderfläche in dem dem rechten Vorderhorne zugewendeten Abschnitte eine abundante Zellwucherung, welche nicht mit einem Epithelbelage gegen den Canal zu abschliesst und in deren Umgebung die graue Substanz auffallend homogen aussieht und sich mit Carmin schlecht färbt. Ein gegen diesen Zellhaufen hin ziehendes Gefäss hat eine verdickte Adventitia und ist sklerosirt. Durch Zerfall des structurlosen Gewebes im rechten Vorderhorne und eines Theiles des Ependymhaufens entsteht ein von unregelmässigen Wandungen begrenzter Hohlraum, welcher auch auf eine kurze Strecke hin mit dem Centralcanal communicirt, dann aber wieder vollständig verschwindet.

Im weiteren Verlaufe ist im mittleren Brustmarke der Centralcanal überall in gleicher Ausdehnung sichtbar. Im oberen Brustmarke verkleinert er sich rasch und bleibt als ein ganz schmaler Canal mit buchtigen Rändern in gleicher Weise bis zum oberen Halsmarke bestehen. In seiner Umgebung findet sich allerdings eine reichliche Wucherung des Ependyms, jedoch keine so hochgradige wie in den näher der gequetschten Stelle gelegenen Abschnitten.

XV. Beobachtung.

28jähriger Bauernknecht. Muskelatrophie der rechten oberen Extremität und Rigidität an der ganzen rechten Körperseite, Sensibilitätsstörung an der ganzen linken Körperseite (Brown-Séquard'sche Anordnung), und zwar bei geringer tactiler Hypästhesie bedeutende Schmerz- und Temperatursinnsstörung; an dem linken Arm und Schultergürtel bis zur Mittellinie Analgesie und Thermoanästhesie. Von den Hirnnerven nur der linke Trigeminus gestört. Der Tastsinn weniger verändert als der Schmerz- und Temperatursinn. Schmerzlose Verbrennungen an der linken Schulter und linken Hand. Schmerzlose Vorderarmfractur. Steigerung aller Sehnenreflexe. Blasen-Mastdarmstörungen. Linksseitige Hyperidrosis. Beginn der Erkrankung angeblich nach einem fieberhaften Leiden im 20. Lebensjahre, rapide Ausbildung der meisten Symptome aber erst im Laufe der letzten Monate. — Auffällig ist die Andeutung des Brown-Séquard'schen Symptomencomplexes.

Franz G., 28jähriger Bauerknecht aus Unter-Laschau in Mähren. Aufgenommen auf die III. medicinische Klinik am 16. November 1898. (Status aufgenommen von Dr. Kienböck.)

Anamnese vom 16. November 1898: Keinerlei hereditäre Belastung, angeblich keine Krankheit bis zum 20. Lebensjahre. Damals lag Patient durch 3—4 Wochen

zu Bett, fieberte und litt an Erbrechen (weitere Angaben nicht zu erhalten). Angeblich sind seither Verletzungen nicht schmerzhaft. So erlitt er vor drei Jahren durch einen Hufschlag einen unvollständigen Bruch des linken Vorderarmes und konnte mit dem geschwollenen Arme noch acht Tage arbeiten. Vor zwei Jahren lehnte sich Patient an einem kalten Herbsttage mit dem Rücken an einen heissen Ziegelofen an und wurde erst nach einer Woche durch Blutflecken im Hemd darauf aufmerksam, dass er sich eine grosse Brandwunde am Rücken zugezogen hatte. Seit derselben Zeit hat sich Patient öfters mit Cigarren an der linken Hand verbrannt, ohne Schmerzen zu haben. Seit einem Jahre leidet er an stechenden und reissenden Schmerzen, die anfangs im rechten Bein, bald darauf auch im rechten Arm, besonders nachts auftraten. Vor einem halben Jahre begannen diese Extremitäten abzumagern. Vor zwei Monaten traten zum erstenmale ziehende Schmerzen in der Gegend der Brandnarbe am Rücken auf. Seit einem Jahre erfolgte nur jeden dritten bis vierten Tag Stuhl; während der letzten Monate konnte der Harn nur schwer gehalten werden, und Patient musste dem Drange rasch Folge leisten.

Incontinentia urinae, besonders bei Nacht. Seit derselben Zeit schwitzt Patient stark auf der linken Körperseite. Die Erectionen sollen seit einigen Jahren schwächer und seltener sein. Potus und Lues negirt.

Status praesens vom 16. November 1898. Mittelgrosser, bartloser Bursche von eher gracilem Knochenbau, Musculatur gut entwickelt, Fettpolster normal. Haut und Schleimhäute normal gefärbt. Keine Oedeme. Ueber der linken Scapula eine fast handtellergrosse, flache, geröthete Narbe. Mehrere mit Krusten bedeckte Excoriationen an der linken Hand, am Rumpf und an den unteren Extremitäten. Der linke Vorderarm ist verkrümmt, verkürzt und pronirt, an der Grenze des mittleren und oberen Drittels eine stumpfwinkelige Knickung, an welcher ein umfangreicher Knochencallus zu fühlen ist.

Temperatur 36°; bei der Respiration bleibt die rechte Brustseite etwas zurück, Frequenz 24; Arteria radialis von normaler Qualität, Puls 52.

Geringe linksseitige Dorsalskoliose.

Befund der inneren Organe im allgemeinen normal, die linke Lungenspitze auf Tuberculose verdächtig. Harnbefund: reichlich Eiweiss, im Sediment verfettete Epithelzellen, rothe Blutkörperchen, hyaline und granulirte Cylinder.

Status nervosus.

Sensorium frei, Intelligenz dem Stande entsprechend, Gedächtnis herabgesetzt. Schädel symmetrisch, derselbe und die Wirbelsäule auf Beklopfen nicht schmerzhaft.

Hirnnerven: Pupillen beiderseits gleich weit und gut reagierend. Kein Nystagmus. Facialis wird beiderseits gleich innervirt. Sensibilität der ganzen linken Gesichtsseite für den Schmerzsinn gestört, Nadelkopf und -Spitze werden daselbst schlecht unterschieden; Unterempfindlichkeit für Temperaturen. Gehör rechts herabgesetzt. Spiegelbefund der Augen und des Kehlkopfes normal. Die übrigen Hirnnerven nicht erkrankt, Sprechen und Schlingen normal. Zunge gerade vorgestreckt.

Beginnende Muskelatrophie auf der rechten Körperseite an dem Supraspinatus und den kleinen Handmuskeln; Deltoideus und Triceps rechts schlaffer als links. Das rechte Schulterblatt ist der Wirbelsäule näher, aber steht mit seiner Spitze weiter von den Rippen ab. Die Kraft im rechten Arme ist herabgesetzt; Opposition des Daumens und Beugung der Finger sind an der rechten Hand eingeschränkt. Die rechte obere Extremität zeigt Rigidität in allen Gelenken (dieselbe ist angeblich nicht fortwährend vorhanden). Fibrilläre Zuckungen fehlen.

Keine Ataxie.

An der rechten unteren Extremität Rigidität und geringe Parese, sonst keine Störung (Muskelatrophie). Gang spastisch-paretisch, schnelles Gehen und Laufen nicht möglich.

Sehnenreflexe an allen vier Extremitäten gesteigert, Patellar- und Fussclonus (rechts stärker als links).

Sensibilität. Berührungsempfindung, Schmerz- und Temperatursinn an der ganzen linken Körperseite gestört mit Ausnahme der Scheitelgegend. Während die tactile Sensibilität nur wenig herabgesetzt ist, besteht eine bedeutende Unterempfindlichkeit für Nadelstiche und Temperaturen links. Eine Zone vollkommener Analgesie reicht von der oberen Halsgrenze bis zu den Fingerspitzen, sie begrenzt sich am Rumpfe nach unten durch die Höhe der Clavicula und des Scapularwinkels. Die Mittellinie des Körpers bildet überall eine scharfe Grenze gegen das normal empfindliche Hautgebiet, auch an dem Hodensack und Penis. Die Temperatursinnsstörung

ist fast vollkommen analog: in dem analgetischen linken Arm sammt Schultergürtel besteht Thermoanaesthesie, nur verläuft die untere Grenze derselben vorne am Rumpfe zwei Querfinger oberhalb der Mammilla. Grobe Fehler im Unterscheiden der kalten und heissen Eprouvette an der ganzen linken Körperseite, an welcher auch alle Temperatureindrücke im Vergleiche zur rechten Seite herabgesetzt sind. Perversion des Temperatursinnes besteht nicht. Die Störung für Kalt ist stärker als für Warm. Auch die rechte Körperseite ist in geringem Masse thermohypästhetisch. Ortssinn, Muskelsinn und tiefe Sensibilität beiderseits normal.

Die sensiblen Reizerscheinungen und Blasen-Mastdarmstörungen sind in der Anamnese erwähnt. Patient hat das Gefühl für Blasenfülle nicht verloren, muss dem häufigen Harndrang stets sofort nachgeben, um den Urin nicht unwillkürlich zu verlieren.

Auch die vermehrte Schweisssecretion links und die trophischen Störungen sind oben geschildert.

Behandlung mit Bädern, Faradisation und Jodnatrium.

Bei gleichem Befunde verlässt Patient das Spital am 24. November 1898.

XVI. Beobachtung.

78jährige Frau. Ausgesprochene Gelenksveränderungen. Herabsetzung des Schmerz- und Temperatursinnes an den oberen Extremitäten und an den Beinen. Keine ausgesprochenen Muskelatrophien.

Klinische Diagnose: Syringomyelie.

Anatomischer Befund: Höhle im Rückenmarke, mehr auf das linke Hinterhorn beschränkt. Arthropathien in beiden Schulter- und im linken Ellbogengelenke.

Katharina Hr., 78 Jahre alt, eingetreten in das städtische Versorgungshaus in Wien am 12. Jänner 1894.*)

Anamnese: Patientin hat dreimal geboren, zwei Kinder leben. Das Klimakterium war mit 45 Jahren eingetreten. Früher will die Kranke bis auf leichte Unpässlichkeiten stets gesund gewesen sein. Seit dem Jahre 1893 Athemnoth, Husten, Herzklopfen.

Status praesens: Mässig kräftig gebaut, marastisch. Husten mit schleimigem Auswurfe. Oedem der Beine. Ueber den Lungen Schachtelschall. Herzdämpfung leicht verbreitert. Töne rein, sehr dumpf. Herzaction sehr verlangsamt, grosse Schwäche in den Beinen; der Urin wird zeitweilig in das Bett gelassen.

Im Urin keine abnormen Bestandtheile. Patientin ist in der Folge meist leicht verwirrt, hallucinirt zeitweilig, sie gibt nachträglich an, dass sie am linken Arme seit vielen Jahren nichts spüre, dass sie daselbst einen Schmerz „anders“ fühle.

Ziemlich beträchtliches Oedem des linken Beines.

Die Prüfung auf tactile Reize ergibt kein sicheres Resultat, insoferne als Patientin nicht ganz prompte Auskunft gibt. Dagegen sind schmerzhafte Reize, wie Nadelstiche an der linken oberen Extremität, der Schultergegend und am ganzen Rumpfe weniger schmerzhaft als rechts. Schmerzhafte Reize werden rechts oft nur als Berührung empfunden, ohne dass aber genauere Angaben gemacht werden. Auch die Wärmeempfindung ist herabgesetzt. Beim Versuche der Prüfung mit Reagenzgläsern, welche mit kaltem und heissem Wasser gefüllt sind, erhält man: Auf der oberen Rumpfhälfte, am oberen Arme, im ganzen Gesichte ist die Unterscheidung eine prompte, auf dem linken Arme und der linken Rumpfhälfte ist die Unterscheidung eine unsichere. Das kalte Wasser wird meist erst bei längerer Berührung als kühl erkannt, oder die Kranke gibt an, keine rechte Temperaturempfindung zu haben. Das Gleiche geschieht beim warmen Wasser. Heisses Wasser wird aber sofort erkannt und ruft lebhafte Schmerzempfindung hervor; links wird erst nach längerem Anlegen angegeben, dass es warm sei. An den Beinen beiderseits die Temperaturempfindung herabgesetzt. Keine deutlichen Muskelatrophien an der Hand. Dagegen

*) Der Fall wurde mir freundlichst von Herrn Prof. Dr. Redlich überlassen, welcher die Krankengeschichte selbst aufgenommen hatte und mir auch das Rückenmark zur histologischen Untersuchung übergab.

in den Fingergelenken arthritische Veränderungen. Bei Bewegungen ist das linke Schultergelenk etwas schmerzhaft. Einzelne Brandnarben am linken Vorderarme.

Keine Residuen von Panaritien. Keine Skoliose. An den Beinen sonst die Sensibilität ungestört.

Die Wahrscheinlichkeitsdiagnose lautete auf Syringomyelie.

Exitus letalis am 29. Januar 1894. Obducent: Prof. Kolisko: Körper mittelgross, kräftig gebaut, mit sehr fettreichem Panniculus. Die untere Körperhälfte ödematös geschwollen. Die linken Fingergelenke arthritisch aufgetrieben, am Vorderarme und an der Hand flache Brandnarben. Der Schädel gross, die Hirnhäute blutreich, das Hirn mässig atrophisch, die Arterien der Basis sklerotisch; im Rückenmarke, im oberen Dorsalmarke eine die mittlere Partie einnehmende, im Halsmarke auf das linke Hinterhorn sich beschränkende Höhle. Das linke Schultergelenk zeigt einen pilzförmigen, mit zahlreichen, knorrigen und knorpeligen Wucherungen versehenen Kopf des Oberarmes und eine veränderte Kapsel. Aehnliche Veränderungen am rechten Oberarmkopfe und im linken Ellbogengelenke (Handgelenke nicht eröffnet).

Fettherz mit fettiger Degeneration des Herzfleisches; vorgeschrittene Fäulnis. In der Musculatur beider Arme keine Differenz.

Das in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrte Rückenmark war leider zur Zeit der Untersuchung etwas überhärtet. Ich konnte infolgedessen nur eine geringere Zahl gelungener Schnitte (etwa 200 aus 17 verschiedenen Höhen) anfertigen, und einen Theil derselben wegen grosser Brüchigkeit nur mit Alaunhämatoxylin färben. Von elf verschiedenen Höhen wurden auch Präparate nach Weigert-Pal, mit Ammoniakcarmin und mit Doppelfärbungen behandelt. Wegen der Brüchigkeit der Objecte und theilweisen Ausfalles der Substanz konnten die Veränderungen nicht durchwegs mit der wünschenswerten Genauigkeit erhoben werden.

Während im Lendenmarke lediglich eine stärkere Zellwucherung in der Gegend des Centralcanales als Anomalie auffällt, sind im unteren Brustmarke sehr bemerkenswerte Veränderungen: Im linken Hinterhorne, und zwar gegen die Basis desselben, tritt plötzlich eine aus zwei Abschnitten bestehende Höhle auf, deren Hälften durch einen engen Isthmus geschieden sind. Dieser Hohlraum liegt in einem gleichmässig hyalin aussehenden Gewebe, welches zumeist ziemlich scharf begrenzt ist. Der hyaline Saum ist in unmittelbarer Umgebung der Höhle zehr zellarm; er ist vollkommen gleichmässig, gelatinös und zeigt auch bei starken Vergrösserungen keine Structur. In seinen peripheren Abschnitten sind in das homogene Grundgewebe zahlreiche Zellen eingelagert, welche unmittelbar die Verbindung mit den in der Commissur angesammelten Ependymzellen darstellen. Der Centralcanal ist in dieser Höhe nicht sichtbar, der Zusammenhang zwischen beiden Bildungen, welche anscheinend in dieser Höhe gar nichts miteinander zu thun haben, wird aber klar, wenn man die Schnitte der nächst höheren Serie durchgeht. Man sieht dann, dass die Höhle sehr viel schmäler wird, ein gegen die Seitenstränge ausgeschickter, von einigen Schnitten sich weit in denselben erstreckender Spalt wird kleiner und lässt kaum mehr ein Lumen erkennen. Die peripheren Abschnitte der Höhle verschwinden allmählich, während die dem Centrum näher gelegene Wand durch immer stärkere Zellproliferation mit den nun auch bedeutend grösseren Ependymhaufen in innigeren Contact tritt. Gleichzeitig sieht man auch Abschnitte des Centralcanales, durch die Ependymwucherung zersprengt, inmitten der Zellhaufen liegen. Schliesslich geht eine mächtige centrale Wucherung, sich allmählich verjüngend, in das linke Hinterhorn über, in welchem noch durch eine hyalin durchscheinende, aus zwei sich dicht anliegenden, homogenen Streifen gebildete Stelle der Ort der tiefer gelegenen Höhle markirt wird. Es gehen auch ähnliche hyaline Streifen entlang dem hinteren Septum oder eigentlich entlang einer in demselben verlaufenden Arterie, mit besonderer Entwicklung des Processes in der Gegend der hinteren Commissur und der Mitte der Goll'schen Stränge. Auch zwischen den hyalinen Streifen des Hinterhornes und in denselben sind Gefässe sichtbar. Die Zellwucherung in dem sich so abhebenden Gewebe erfolgt annähernd concentrisch in weiten, um ein aus der vorderen Commissur einstrahlendes Gefäss angeordneten Kreisen. Eine auffällige Faservermehrung nicht vorhanden.

Die stärkste Zellvermehrung findet höher oben nicht mehr im Hinterhorne, sondern in dem ventralsten Abschnitte des linken Hinterstranges statt; im Bereiche der zelligen Neubildung fehlen die Nervenfasern fast vollständig, nur an der Peripherie sind vereinzelte Fasern vorhanden; dieselben sind vollständig normal. Quellung

von Achsencylindern. Veränderungen in der Structur der Nervenfasern habe ich sowohl an diesen Präparaten als auch im ganzen Rückenmarke überhaupt vermisst.

In den höheren Rückenmarkssegmenten hat sich das Bild verschoben. Die Hinterhörner sind nahezu frei. Die hintere Commissur ist zum Theil stark homogen, ist auch von mehreren grossen Gefässen durchsetzt, in deren Nähe ein nahezu gelatinöses Aussehen des Gewebes vorherrscht. Von der hinteren Commissur aus dringt neugebildetes Gewebe zuerst in der ganzen Breite der Goll'schen Stränge, später stets schmäler werdend, auf beiden Seiten des Septums bis nahe gegen die hintere Peripherie der Medulla vor.

Im mittleren und oberen Brustmarke wechseln das Aussehen und die Form der centralen Veränderungen sehr. Bald ist nur das beschriebene Feld in den Hintersträngen afficirt, bald ist wieder das linke Hinterhorn mitergriffen oder nur nahezu allein erkrankt, während in den medianen Abschnitten der Goll'schen Stränge sich eine sehr faserarme Stelle vorfindet, die durch eine Zone gesunden Gewebes von der centralen Gliawucherung geschieden ist. Ein Hohlraum ist durch die ganze Länge des mittleren und oberen Brustmarkes vorhanden, jedoch von sehr verschiedener Ausdehnung. Während er in den tiefst gelegenen Präparationen die ganze Commissur, einen Theil der Goll'schen Stränge und beinahe das ganze linke Hinterhorn einnimmt, ist er in den höheren Schnitten nur in der Gegend der Commissur sichtbar und bedeutend schmäler. Bemerkenswert erscheint mir der Antheil, welchen das Epithel des Centralcanales an der Auskleidung des Hohlraumes nimmt. Im untersten Theile des mittleren Brustmarkes sind nur hie und da zusammenhängende Epithelzüge, bestehend aus 8—10 Zellen, an der Wand der Höhle als Auskleidung vorhanden und in der Nähe in der Wand selbst eine starke Anhäufung sogar auch in Reihen gestellter Ependymzellen. Je höher hinauf man kommt, ein desto grösserer Theil der Wandfläche wird vom Epithel austapezirt, bis im obersten Brustmarke die ganze vordere und hintere Wand der Höhle mit allen Vorsprüngen, Leisten und Buckeln mit einer vollständig zusammenhängenden Epithelauskleidung belegt sind. Nur ein kleiner Rest der Spalte, welcher in die Hinterhörner ragt, sowie die Winkel der Höhle sind nicht mit Epithelbelag versehen. Direct an das Ende der Spalte knüpfen beiderseits in den Hinterhörnern gelegene, papillenförmig gewundene, stark fibrilläre Züge an, welche ein schmales, in das Hinterhorn und in der Richtung desselben verlaufendes Gefäss begleiten. Das Gewebe um dieses Gefäss herum ist von homogenem Aussehen. Der Epithelbelag der Höhle ist durchwegs ein mehrfacher, nirgends ein einfacher.

In der Halsanschwellung des Rückenmarkes ist die Längenausdehnung der Höhle am bedeutendsten; sie zieht durch die ganzen Hinterhörner und die Commissur, trennt also — allerdings nur auf eine kurze Strecke — die Hinterstränge von dem übrigen Rückenmarke vollständig ab; in den am meisten peripher gelegenen Theilen klafft der Spalt nicht, sondern es setzt sich die bindegewebige Membran bis zur Peripherie fort und zieht dann wieder zurück, nachdem sie in der Nähe der hinteren Wurzel eine vollkommen geschlossene Schlinge gebildet hatte. In den Goll'schen Strängen eine ziemlich stark degenerirte Zone neben der Fissura posterior.

Im Halsmarke wird die Höhle rasch kleiner. Im mittleren Halsmarke findet man nur mehr einen stark erweiterten, brüchigen und verzweigten, aber vollkommen geschlossenen Centralcanal, dessen Epithel stark gewuchert ist. Jedoch zeigen im linken Hinterhorn verlaufende Gefässe, in deren Scheiden hyaline Schollen abgelagert sind, deutlich die Richtung, in welcher sich tiefer unten die Höhle erweitert.

Die Vorderhörner sind im ganzen, sogar am Orte der ärgsten Verwüstung — in der Halsanschwellung — ziemlich wohlerhalten und die Ganglienzellen nur wenig verändert. Die Gefässe sind zumeist, wenn sie gegen das Centrum verlaufen, erheblich verändert, zum Theil obliterirt oder thrombosirt, zum Theile im Lumen verengt, die meisten mit sehr starker Adventitia und bindegewebiger Hülle. Bei vielen sind in die Lymphscheiden hyaline Ablagerungen erfolgt.

Vordere und hintere Wurzeln sowie Rückenmarkshäute normal.

XVII. Beobachtung.

27jährige Frau. Beginn des Leidens im 16. Lebensjahre einige Wochen nach einem Sturze von einer Treppe mit Parästhesien in der rechten Hand. Progressive Muskelatrophie an den oberen Extremitäten. Concentrische Einschränkung des Gesichtsfeldes. Der

rechte sensible Trigeminus ist afficirt, ebenso der rechte Facialis. An der rechten Rumpfhälfte und am rechten Arme die Berührungsempfindung herabgesetzt, Schmerz- und Temperaturempfindung verloren gegangen, tiefe Sensibilität geschädigt. Links Temperatursinnsherabsetzung. Pat. schwitzt nur an der rechten Gesichtshälfte, dem rechten Arme und linken Fusse. Skoliose. Das Spinalleiden blieb während der nächsten vier Jahre stationär.

Marie H., 27 Jahre alt, Arbeiterin aus Wien.

Anamnese vom 12. December 1893: Keine neuropathische Belastung. Im 16. Lebensjahre trug sie ein schweres Gefäss mit Wasser eine Treppe hinauf; sie stürzte und kollerte viele Stiegen herab ohne unmittelbare üble Folgen. Einige Wochen nachher trat im rechten Arme Vertaubungsgefühl auf, welches sich im Verlaufe von wenigen Wochen zur vollständigen Empfindungslosigkeit des Armes steigerte. Bis dahin ist Patientin stets gesund gewesen. Seither bemerkt die Kranke, dass sie sich am rechten Arme verletzen und verbrennen konnte, ohne Schmerzen zu empfinden. Die Kraft nahm in dieser Extremität bedeutend ab, jedoch konnte sie noch bis in die jüngste Zeit mit derselben arbeiten. Seit drei Jahren ist das Aussehen der Hand ein anderes, die Hand magert ab, „das ganze Fleisch zwischen den Knochen geht weg". Fortwährendes, sehr heftiges Brennen im Rücken oder in beiden Beinen. Wegen dieses Hitzegefühles macht sich Patientin oft Eisumschläge.

Vor zwei Jahren Hämoptoe. Seither Husten; in letzter Zeit Nachtschweisse.

Keine Nervenkrankheiten in der Familie, ebenso auch keine Geisteskrankheiten.

Status praesens. Ziemlich gracil gebautes Individuum.

Die interne Untersuchung ergibt eine tuberculöse Infiltration der rechten Lungenspitze.

Pupillen gleich, reagiren prompt auf Licht und Accommodation.

Die Kranke ist kurzsichtig. Die specialärztliche Untersuchung (Dr. Gruber) ergibt: Am rechten Auge besteht ein Staphyloma posticum, am linken ein kleineres temporales Staphyloma posticum. Hochgradiger Astigmatismus beiderseits. Das Gesichtsfeld an beiden Augen concentrisch eingeschränkt. Die Einschränkung ist für Grün am meisten ausgesprochen, für Weiss, Roth, Blau weniger.

Die Kranke klagt über häufiges Doppeltsehen; dasselbe ist bedingt durch Insufficienz der Recti interni und externi (infolge der Refractionsanomalie).

Die rechte Gesichtshälfte ist im Vergleiche zur linken für Berührungen, Schmerz- und Temperatureindrücke unempfindlich. Ebenso sind auch die Mundschleimhaut, die Zunge, der Gaumen links empfindlicher als rechts. Die Schleimhautreflexe sind links lebhafter als rechts.

Portio minor trigemini normal.

Der rechte Mundfacialis ist leicht paretisch, der Stirnfacialis normal.

Gehör rechts herabgesetzt (Verletzung des Trommelfelles).

Bewegungen der Zunge, des Gaumens normal.

Laryngoskopischer Befund negativ.

Geschmack, Geruch normal.

Leichte Skoliose der Brustwirbelsäule, mit der Convexität nach rechts gerichtet.

Im Bereiche der Musculatur des Rumpfes keinerlei Atrophien. Keine Motilitätsstörungen von Seite der Rumpfmusculatur.

Am rechten Arme die kleinen Handmuskeln hochgradig atrophisch, die Spatia interossea tief eingesunken, an Stelle des Spatium interosseum I. eine tiefe Grube. In der Hohlhand springen die Sehnen vor. Der kleine Finger wird im Metacarpophalangealgelenke hyperextendirt, in den anderen zwei Gelenken gebeugt gehalten. Die Beugestellung ist an den anderen Fingern nicht so hochgradig, der Daumen ist abducirt und hyperextendirt. Schlottergelenk im Metacarpophalangealgelenke des Daumens rechts.

Die Extension der Finger gelingt nicht, die Dorsalflexion im Handgelenke ist beiderseits möglich, ebenso Pronation und Supination. Der rechte Daumen kann in mässigem Grade ab- und adducirt werden, jedoch gelingt die Opposition nur mangelhaft. Bewegungen des linken Daumens frei.

Links beginnende Atrophie des Interosseus primus, sonst die Handmuskeln nicht atrophisch.

Die Musculatur des Vorder- und Oberarmes beiderseits gut entwickelt, active Bewegungen in allen Gelenken möglich.

Keine fibrillären Zuckungen.

An den unteren Extremitäten die Musculatur nicht atrophisch, die Kraft der Musculatur entsprechend.

Die Patellarreflexe beiderseits, besonders rechts, erhöht, kein Fussclonus. Biceps- und Tricepsreflex vorhanden.

Fusssohlenkitzelreflex und Bauchdeckenreflex normal.

Keine trophischen Störungen der Haut. Am Rücken sieht man allerdings grosse, sich abschilfernde Hautstrecken. Dies ist aber der Effect häufiger Sinapismen, welche sich die Kranke wegen des lästigen Hitzegefühles applicirt hat.

Sensibilität: Am linken Unterschenkel werden Kälte und Wärme etwas schlechter gefühlt als rechts, jedoch sonst ganz gut unterschieden. Schmerzempfindung beiderseits gut, am linken Unterschenkel schmerzhafte Nachempfindung. Berührungsempfindung, Gefühl für passive Bewegungen, Drucksinn, Lagevorstellung der Glieder intact.

Am ganzen oberen Theile des Rumpfes bis zur Höhe des Nabels ist auf der rechten Seite das Gefühl für Berührungen hochgradig herabgesetzt, so dass Nadelspitze und berührende Fingerkuppe zumeist nicht unterschieden werden können.

In demselben Gebiete ist der Schmerzsinn vollkommen verloren gegangen; starkes Kneifen von Hautfalten, Durchstechen derselben nicht empfindlich.

Ebenso ist das Gefühl für Wärme und Kälte in diesem Bereiche vollkommen erloschen. Siedend heisses Wasser und Eis rufen selbst bei längerer Berührung nur die Empfindung eines Druckes, aber nicht einer Temperatur hervor.

Links ist hingegen in den ganzen correspondirenden Abschnitten eine Hyperästhesie und Hyperalgesie zu constatiren, welche ziemlich bedeutende Grade erreicht. Ganz leichtes Kneifen ist schon empfindlich. Etwas kühles oder warmes Wasser rufen schon lebhafte Schmerzempfindungen hervor.

Am rechten Arme ist die tactile Sensibilität durchwegs hochgradig herabgesetzt; am stärksten ist diese Herabsetzung ausgesprochen am Unterarme und an der Hand. Der Schmerzsinn und der Temperatursinn sind am ganzen Arme vollständig erloschen. Der oberflächliche wie tiefe Drucksinn sehr bedeutend herabgesetzt. Der stereognostische Sinn sehr bedeutend gestört; es werden feinere Unterschiede nicht wahrgenommen. Die Lagevorstellung des rechten Daumens ist vollkommen verloren gegangen, die der rechten Hand ist sehr mangelhaft, etwas besser die des rechten Vorderarmes. Gefühl für active Bewegungen erhalten. Passive Bewegungen werden in allen Gelenken empfunden, in den Hand- und Fingergelenken aber immer erst dann, wenn der Bewegungsumfang ein grösserer ist.

Links. Am Vorderarme besteht perverse Temperaturempfindung für Kalt. Kalt wird stets als warm empfunden, nicht aber umgekehrt. Eis ruft den Eindruck von Siedehitze hervor. Dasselbe am Dorsum manus. An den Fingerspitzen ist die Temperaturempfindung erloschen. Eis und Siedehitze werden nicht unterschieden. In der Hohlhand ist die Temperaturempfindung gut.

Der Schmerzsinn ist am Vorderarme und an der Hand erheblich herabgesetzt, am Oberarme normal.

Sonst die Sensibilität in allen Qualitäten normal.

Keine Blasen-Mastdarmstörungen.

Die Kranke wurde Ende December 1893, nachdem sie mehrere Wochen ambulatorisch behandelt worden war, auf die III. medicinische Klinik aufgenommen und verblieb daselbst sechs Wochen.

In den der Entlassung folgenden Monaten konnte ich Patientin wiederholt untersuchen: bei der letzten, vor kurzem am 11. August 1894 (neun Monate nach der ersten Untersuchung) stattgefundenen Prüfung des Nervensystems konnte aber eine wesentliche Aenderung constatirt werden. Die Kranke gab an, dass ihr vor mehreren Wochen nach einer anstrengenden Arbeit beide Arme mächtig angeschwollen seien. Die Schwellung war so stark, dass Patientin fortwährend das Gefühl einer beträchtlichen Spannung hatte. Nach drei Tagen ging die Schwellung von selbst zurück. Fieber hatte nicht bestanden.

Seit mehreren Wochen schwitzt die Kranke ziemlich viel, und zwar auffallenderweise nur an der rechten Gesichtshälfte, der rechten Brustseite und dem rechten Arme, weiter am linken Unterschenkel und dem linken Fusse. Dieses Verhalten kann auch objectiv constatirt werden.

Auffallend ist der Wechsel der sensiblen Störungen. Am rechten Oberarme und an der rechten Brustseite ist jetzt nur mehr Hypalgesie und Thermohypästhesie mässigen Grades, am linken Unterschenkel und Fuss keine Sensibilitätsstörung mehr

vorhanden. An dem rechten Vorderarme und der Hand das Verhalten der Sensibilität wie früher. Im Bereiche der Hirnnerven keine Störungen.

Die Fingernägel sind brüchig, zum Theile abgestossen, mehrere abgefallen. (Kein Trauma.)

Eine im December 1894 vorgenommene neuerliche Untersuchung ergab keine Aenderung des Zustandes.

Januar 1898: Im wesentlichen ist der Zustand des Nervensystems der gleiche geblieben. Die Hirnnervenveränderungen wie früher. Die Sensibilitätsstörungen und Muskelatrophien in gleicher Ausdehnung und Intensität wie 1894. Gang normal, Sphincteren nicht erkrankt.

Patientin hat mittlerweile eine schwere Lungentuberculose acquirirt.

XVIII. Beobachtung.

41jähriger Arbeiter. Beginn der Erkrankung vor zwei Jahren mit Schwäche und Schmerzen in den oberen Extremitäten. Atrophie der Musculatur beider Arme, besonders der kleinen Handmuskeln. Fibrilläre Zuckungen. Contracturen an den oberen Extremitäten. An beiden Armen und der oberen Rumpfhälfte Analgesie und Thermoanästhesie. Im Gebiete des rechten Trigeminus geringe Anomalien.

Karl W., 41 Jahre alt, Tuchdrucker aus Wien. Patient bemerkt seit etwa zwei Jahren eine stetig zunehmende Schwäche beider Arme; seit $1^1/_2$ Jahren leidet Patient häufig an ziehenden und brennenden Schmerzen in beiden oberen Extremitäten. Schon vor einem Jahre bemerkte der Kranke, dass er sich an den Händen verletzen könne, ohne Schmerzen zu empfinden und dass er Kalt und Warm nicht unterscheiden könne. Ein schweres Trauma hat Patient nie erlitten. In der Familie keine Nervenkrankheiten. Potus und Lues werden negirt.

Status praesens:*) Rechtsseitige Skoliose der Brustwirbelsäule.

Die Musculatur beider Arme, rechts aber stärker als links, abgemagert. Die Atrophie betrifft vorwiegend die Musculatur des Vorderarmes, des Thenar und Antithenar sowie die Interossei. Die letzteren Muskelgruppen sind an der rechten Hand nahezu geschwunden. In den atrophischen Muskelpartien fortwährende fibrilläre Zuckungen.

Die Finger sind contracturirt, in den Interphalangealgelenken gebeugt, in den Metacarpophalangealgelenken überstreckt, der Daumen abducirt und gebeugt: Klauenhand. (Rechts viel mehr ausgesprochen als links.)

Auch die anderen Gelenke sind durch Contracturen zum Theile fixirt: Der rechte Arm ist im Ellbogengelenke gebeugt, im Schultergelenke adducirt. Active Bewegungen sind nur im Schultergelenke nahezu im vollen Excursionsumfange ausführbar, in allen anderen Gelenken der oberen Extremitäten erheblich eingeschränkt. Passive Bewegungen beiderseits im Schulter-, Ellbogen- und Handgelenke in bedeutendem Umfange möglich, in den Fingergelenken ist kaum eine Bewegung ausführbar.

Biceps- und Tricepsreflex beiderseits herabgesetzt. Sensibilität: Tastempfindung ist an den Fingern und Händen beiderseits leicht herabgesetzt, nirgends erloschen. An dem übrigen Körper Tastempfindung durchwegs normal. Localisationsvermögen, stereognostischer Sinn, Drucksinn, Kraftsinn, Gefühl für Lagevorstellung der Glieder und für passive Bewegungen vollkommen normal.

Der Schmerzsinn ist an beiden oberen Extremitäten und der oberen Rumpfhälfte vollständig verloren gegangen, an der Bauchhaut und den unteren Extremitäten ungestört.

Die Temperaturempfindung (für Kalt und Warm) ist in demselben Gebiete gestört (erloschen), sonst intact.

Die Patellarreflexe beiderseits erhöht, kein Fussclonus. Fusssohlenkitzelreflex, Cremaster- und Bauchdeckenreflex normal.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Geschlechtliche Functionen unverändert.

Die Hände sind andauernd livide verfärbt. Keine trophischen Störungen der Haut, der Knochen oder Gelenke.

*) Ambulatorische Untersuchung. Der Fall wurde mir freundlichst von Doc. Dr. Erben überlassen.

Im ganzen Verbreitungsgebiete des rechten Trigeminus besteht eine bedeutende Hyperästhesie und Hyperalgesie; Kälte und Wärme wird rechts besser unterschieden als links.

Die Zungenbewegungen sind etwas eingeschränkt; die vorgestreckte Zunge sinkt leicht zurück. Fibrilläre Zuckungen in der Zunge. Gaumenreflex leicht auslösbar. Keine Salivation.

Sonst Hirnnerven vollkommen normal. Gesichtsfeld normal. Pupillen etwas different, reagiren prompt.

Keine Sprachstörungen oder Intelligenzdefecte.

XIX. Beobachtung.

34jähriger Arbeiter. Beginn vor vier Jahren mit Nackensteifigkeit. Häufige, zuerst schmerzhafte, später schmerzlose Panaritien an den Fingern. Zahlreiche, schmerzlose Verbrennungen. Gesichtsfeld leicht eingeschränkt, keine Hysterie. Muskelatrophien an den Händen. Am linken Arme Verlust des Schmerz- und Temperatursinnes. Parese der Beine. Paramyotonische Erscheinungen an der Musculatur der Beine. Patellarreflexe gesteigert. Während der Beobachtungszeit Dickenzunahme der rechten Hand, besonders der knöchernen Antheile derselben.

Ignaz Schw., 34 Jahre alt, Schuster aus Schaly, Galizien.

Anamnese vom 24. Januar 1893. Die Eltern sind gesund. Ein Bruder erkrankte nach Variola an einer Rückenmarksentzündung, welche später wieder rückgängig wurde. In der Kindheit Variola, sonst stets gesund.

Beginn der jetzigen Erkrankung vor vier Jahren mit Stechen in der linken Schulter und Nackenschmerzen sowie Nackensteifigkeit von kurzer Dauer. Seit zwei Jahren bemerkt der Kranke, dass die rechte Hand stets schwächer, zur Arbeit untauglicher wurde und abmagerte. Zu gleicher Zeit stellte sich ein sehr belästigendes, quälendes Kältegefühl im rechten Arme, in der rechten Bauchseite und dem rechten Beine ein. Schon seit langen Jahren hat Patient immerfort mit Entzündungen und Furunkeln an den Händen zu thun. In früherer Zeit waren sie immer schmerzhaft gewesen, seit einem Jahre verlaufen die Entzündungen schmerzlos. Eine dieser Entzündungen endete mit Abstossung einer Phalange der linken Hand. Seit ungefähr einem Jahre ist auch das Vermögen, Kalt und Warm zu unterscheiden, verloren gegangen und Patient hat sich infolge dieses Unvermögens zahlreiche schmerzlose Verbrennungen an den Armen und Händen zugezogen.

Patient war im Alkoholgenusse stets sehr mässig. Geschlechtlich nie inficirt.

Status praesens: Pupillen gleich, reagiren.

Bulbusbewegungen vollkommen frei, nie Doppelbilder.

Im Bereiche der Hirnnerven keine Störung. Gesichtsfeld, insbesondere für Farben (Roth, Blau, Grün) leicht eingeschränkt (Befund von Dr. Gruber).

Intelligenz des Kranken gut. Patient befindet sich fortwährend in äusserst deprimirter Stimmung, weint leicht.

Leichte Skoliose der Brustwirbelsäule, mit der Convexität nach rechts gerichtet.

Am linken Arme sieht man sehr zahlreiche Brandnarben; die linke Hand erscheint erheblich deformirt; die Endphalanx des Zeigefingers fehlt, der Mittelfinger ist mächtig geschwollen. Die Haut über der Anschwellung ist geröthet, fühlt sich heiss an, die Schwellung pulsirt, ist aber vollkommen schmerzlos (Panaritium analgicum). Aus einer kleinen Oeffnung an der Endphalange des Mittelfingers entleert sich auf Druck grünlicher Eiter.

Infolge der consecutiven Anschwellung der Hand sind die übrigen Verhältnisse zum Theil verdeckt, immerhin bemerkt man eine hochgradige Atrophie des Thenars und Antithenars und den sehr bedeutenden Schwund der Musculi interossei. — Am Vorder- und Oberarm keine Atrophie.

Der Bewegungsausfall ist infolge des Muskelschwundes und der Anschwellung ein beträchtlicher; Bewegungen der Finger der linken Hand sind nahezu unmöglich (nach erfolgter Abschwellung in mässigem Umfange möglich). Die Hand kann im Handgelenke activ und passiv bewegt werden. Der linke Arm wird im Schultergelenke adducirt, im Ellbogengelenke gebeugt gehalten. Diese Stellung wird durch

die contracturirten und sehr rigiden Muskeln bedingt und auch festgehalten, so dass in diesen Gelenken nur minimale Bewegungen ausgeführt werden können.

Die Kraft im linken Arm gering.

Die rechte Hand zeigt dieselben Muskeln atrophisch wie die linke, jedoch ist die Atrophie nicht so hochgradig. Die Contracturen sind wie am linken Arme sehr ausgesprochen. Auch hier ist der Arm fest an den Rumpf gepresst, im Ellbogengelenke ziemlich stark gebeugt, die Hand in Klauenhandstellung. Bewegungen können nur in dem Handgelenke und den Fingergelenken, und da nur in sehr mässigem Umfange und mit geringer Kraft ausgeführt werden. Die Muskelatrophien betreffen nur die kleinen Handmuskeln, aber nicht die Vorder-, Oberarm- oder Schultergürtelmusculatur.

Die Sehnenreflexe (Biceps-Tricepsreflex) sind an beiden oberen Extremitäten gesteigert.

Sensibilität: Tactile Empfindung am ganzen Körper auch für die feinsten Berührungen erhalten.

Die Schmerzempfindung ist am ganzen linken Arme und an der linken Hand sowie an den oberen Abschnitten der linken Brusthälfte vollkommen erloschen. An dem rechten Arme, der rechten Brusthälfte und am übrigen Körper die Schmerzempfindung unversehrt.

Der Temperatursinn in demselben Gebiete wie der Schmerzsinn vollkommen erloschen. Ausserdem ist aber noch an der linken Bauchseite Hyperästhesie gegen Temperatureindrücke vorhanden, daselbst auch öfters Parästhesien auf dem Gebiete des Temperatursinnes. Sonst überall der Temperatursinn normal.

Localisationsvermögen, oberflächlicher wie tiefer Drucksinn, stereognostischer Sinn, Gefühl für active und passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder normal.

An den unteren Extremitäten eine gewisse Schwäche wahrnehmbar. Der Kranke kann nie sofort aufstehen und gehen, sondern muss stets eine Zeitlang das rechte Bein reiben und passiv bewegen lassen, bis er auftreten kann. Die Muskeln contrahiren sich auf den Impuls, bleiben aber contrahirt und hindern dadurch die Bewegungen. In der Kälte tritt dieses Phänomen noch ausgesprochener hervor.

Keine Muskelatrophien. Elektrische Erregbarkeit normal. Patellarreflex sehr gesteigert, Fussclonus.

Sensibilität an den Beinen in jeder Hinsicht normal.

Keine Blasen-Mastdarmstörungen, keine Störungen der geschlechtlichen Functionen.

Decursus: Der Kranke liess sich mehrere Wochen später auf die III. medicinische Klinik aufnehmen, an welcher er durch circa drei Monate verblieb. Während seines Aufenthaltes auf der Klinik konnte ich ihn zu wiederholtenmalen genauer untersuchen, aber keine wesentlichen Aenderungen constatiren. Die Bewegungsstörung in den Beinen, welche so sehr an Paramyotonie erinnerte, blieb während der Dauer der Beobachtung die gleiche. Parästhesien von Eiskälte, besonders in den Eingeweiden, plagten den Kranken unaufhörlich. „Mir kommt es immer vor, wie wenn alle Eingeweide mit Eis gefüllt wären," jammerte er häufig.

Sehr bemerkenswert war nur eine Veränderung, welche sich an den Händen vollzog.

Am 15. Februar 1893 klagte Patient, dass er in mehreren Fingern der rechten Hand ein ziehendes Gefühl habe. Die Finger „liefen seit mehreren Tagen auf". In der That hatten die Finger ein etwas gedunsenes Aussehen, die Hände waren leicht livide verfärbt. Es wurden die Circumferenzen der einzelnen Finger gemessen.

Die Dickenzunahme gieng nun nicht zurück, sondern nahm im Gegentheile in nächster Zeit noch rapid zu. Schmerzen waren bei dieser Grössenveränderung nicht vorhanden, desgleichen auch kein Fieber.

Die am 6. April 1893 abermals vorgenommene Untersuchung ergab: Die rechte Hand ist aufgetrieben und weit plumper als die linke. Insbesondere die Finger sehen plumper aus als die der linken Hand. Die Dickenzunahme ist wohl nur zum geringsten Theile bedingt durch ein abnormes Anschwellen der Weichtheile, der grösste Theil entfällt auf Auftreibungen der Knochen. Die Phalangen der Finger, die Metacarpalknochen waren gleichmässig verdickt; die Verdickung war nicht schmerzhaft, Erscheinungen eines Entzündungsprocesses fehlten. Die Messung zeigte, dass jeder einzelne Finger eine Zunahme des Umfanges um $^3/_4$ *cm* — $1^1/_4$ *cm* darbot. Die geringste Dickenzunahme zeigte der Ringfinger, die grösste der Daumen. Die Nägel waren splitterig, zum Theile abgefallen.

Später verlor ich den Kranken aus den Augen.

XX. Beobachtung.

28jähriger Färber. Vor acht Jahren Doppeltsehen. Zu wiederholtenmalen Attaquen von Schwindelgefühl, Erbrechen und Aufstossen, gefolgt von Schluckbeschwerden. Kyphoskoliose. Atrophie der gesammten Armmusculatur. Klauenhand. Fibrilläre Zuckungen. Schwäche der Beine, Patellarreflexe erhöht. Der Schmerzsinn und der Temperatursinn sind an beiden oberen Extremitäten und am Rumpfe erloschen. Dissociation der Druckempfindung. Trommelschlägelfinger. Blasen-Mastdarmstörungen. Ausgesprochenes Romberg'sches Phänomen. Sympathicuslähmung links. Trigeminus links afficirt. Häufiges Verschlucken. Gaumensegellähmung. Beiderseitige Posticuslähmung. Hemiatrophia linguae.

Friedrich H., 28 Jahre alt, Färber aus Wien.

Anamnese vom März 1893: Patient litt vor acht Jahren an Doppeltsehen, welches nach mehrwöchentlicher Dauer verschwand, ohne neuerlich aufzutreten. Seit vier Jahren hat Kranker fast continuirliche, ziehende Schmerzen im linken Arme, welche manchmal auch gegen das Hinterhaupt hin ausstrahlen. Seit etwa zwei Jahren magert die linke Hand ab und ist bedeutend schwächer als früher, seit $1^1/_2$ Jahren ist dasselbe mit der rechten Hand der Fall. Vor circa zwei Jahren traten plötzlich ohne vorausgegangene Bewusstlosigkeit, aber unter heftigem Schwindelgefühle häufiges Erbrechen, heftiges Aufstossen und eigenthümliche Sensationen auf, welche vom Magen aus gegen den Gaumen zu ausstrahlten: „Wie wenn ein Stück glühendes Eisen vom Magen nach aufwärts gezogen würde." Kein Gefühl von Würgen oder Steckenbleiben im Oesophagus. Gleichzeitig bemerkte Patient, dass er sich sehr häufig verschluckte und ihm öfters Speisen durch die Nase zurückkamen. Diese Symptome giengen nach mehrmonatlichem Bestande — während welcher Zeit der Kranke infolge heftigen Schwindels arbeitsunfähig war — wieder zurück, traten aber neuerlich vor etwa einem halben Jahre auf und bestehen zum Theil noch gegenwärtig.

Potus und Lues werden negirt.

Status praesens. Starke Kyphoskoliose, besonders die mittleren Abschnitte der Brustwirbelsäule betreffend. Die Rumpfmusculatur sowie die Muskeln des Schultergürtels zeigen keine Atrophie oder Functionseinschränkung.

Obere Extremitäten: Die kleinen Handmuskeln links sind im Zustande der höchsten Atrophie: die Hand sieht nahezu skeletartig aus, die Sehnen am Dorsum und der Palma manus springen stark vor, sehr tiefe grubige Einsenkungen zwischen sich lassend. Durch Contractur der Muskeln und Sehnen sowie Fixation der Finger höchst charakteristische Klauenhandstellung.

Die Vorderarmmusculatur hochgradig atrophisch; die Atrophie betrifft ziemlich gleichmässig die gesammte Musculatur. Am Oberarme der Biceps atrophisch, die anderen Muskeln normal.

In den atrophischen Muskeln fortwährende fibrilläre Zuckungen.

Active Bewegungen in den Fingergelenken unmöglich, in dem Handgelenke nur in minimalem Umfange, im Ellbogengelenk in grösserem, im Schultergelenke in vollem Umfange möglich. Passive Beweglichkeit in den Fingergelenken gleich Null, im Ellbogengelenke kann volle Streckung nicht erzielt werden.

Links. Die kleinen Handmuskeln ebenfalls hochgradig atrophisch. Die Vorderarmmusculatur nicht auffällig abgemagert. Ziemlich weit gediehene Contractur der Finger und des Daumens (Klauenhand).

Active Bewegungen sind mit den Fingern nahezu unmöglich, mit dem Daumen nur in sehr geringem Umfange. Im Handgelenke die Bewegungen nicht wesentlich eingeschränkt, ebensowenig im Ellbogen- und Schultergelenke.

Beide Beine ziemlich schwach, activ und passiv in allen Gelenken gut beweglich, keine Muskelatrophien.

Patellarreflexe sehr gesteigert, Andeutung von Fussclonus. Hautreflexe normal.

Sensibilität: Die Berührungsempfindung ist am ganzen Körper vollkommen ungestört.

Der Schmerzsinn ist an beiden oberen Extremitäten sowie auch am ganzen Rumpfe verloren gegangen, am linken Beine bis zum Knie erheblich herabgesetzt.

Der Temperatursinn (für Kalt und Warm) am ganzen Rumpfe und an den oberen Extremitäten erloschen, an den Beinen intact.

Die Hautdruckempfindung an den Armen erloschen, die Druckempfindung der tiefen Theile ungestört.

Localisationsvermögen, stereognostischer Sinn, Gefühl für active und passive Bewegungen, die Lagevorstellung der Glieder durchwegs erhalten.

Trophische Störungen: An beiden Händen Schrunden, spontan entstandene Blasen, an der linken Hand Narben nach Panaritien. Sehr ausgesprochene Trommelschlägelfinger haben sich nach spontaner Angabe des Patienten erst in den letzten Jahren entwickelt.

Blasenstörungen (erschwertes Uriniren, Pressen beim Urinlassen) sowie Mastdarmstörungen (manchmal unwillkürlicher Stuhlabgang) bestehen seit längerer Zeit.

Romberg'sches Phänomen sehr ausgesprochen.

Hirnnerven: Geruch, Geschmack, Gehör, Sehvermögen ungestört. Gesichtsfeld normal.

Die Pupillen sind ungleich, die linke kleiner als die rechte, reagirt aber wie diese prompt auf Licht, Accommodation und Convergenz; die linke Lidspalte ist bedeutend enger als die rechte, der Bulbus erscheint dem rechten gegenüber zurückgesunken, ganz leichte Ptosis (Sympathicuslähmung).

Trigeminus: Portio minor normal. Im Bereiche des ersten Astes links besteht complete syringomyelische Dissociation (völliger Verlust der Schmerz- und Temperatur- bei erhaltener Berührungsempfindung); im Bereiche des zweiten und dritten Astes sind der Schmerzsinn, das Gefühl für Kalt und Warm nur herabgesetzt. Die linke Zungenhälfte ist analgetisch.

Facialis normal. Vagus-Accessorius: Bedeutende Herabsetzung der Gaumen- und Rachenreflexe. Häufiges Verschlucken. Regurgitiren von Speisen und Getränken durch die Nase. Der Kranke spricht mit näselndem Timbre und ist heiser (angeblich seit einigen Tagen). Der Gaumen wird bei der Phonation nicht gut gehoben.

Die laryngoskopische Untersuchung ergibt beiderseitige Posticuslähmung bei Unversehrtheit der Adductoren. Es besteht weder auffallende Athemnoth, noch inspiratorischer Stridor.

Ueber die eigenthümlichen, von der Magengegend kommenden Sensationen vide Anamnese.

Manchmal Irregularität der Herzaction mit heftiger Präcordialangst.

Die vorgestreckte Zunge weicht nach links ab. Die linke Zungenhälfte ist hochgradig atrophisch, kaum halb so dick und breit wie die rechte; in ihr fortwährend fibrilläre Zuckungen sichtbar.

Im Bereiche der intellectuellen Fähigkeiten ist bei dem Kranken keine Veränderung eingetreten.

XXI. Beobachtung.

42jährige Frau leidet seit Jahren an sehr häufigen, schmerzlosen Panaritien. Seit zwei Jahren Abmagerung der Musculatur beider Arme, seit kurzem erhebliche Vergrösserung beider Hände. Kyphoskoliose. Blasen-Mastdarmstörungen. Gesichtsfeld normal, nur für Grün etwas eingeengt. Keine Hysterie. Atrophie der Musculatur beider Arme. Klauenhand. Fibrilläre Zuckungen. Schwäche der Beine. Patellarreflexe erhöht. Romberg'sches Phänomen. An den Händen Berührungsempfindung herabgesetzt, Schmerz- und Temperatursinn an den Armen hochgradig geschädigt, Dissociation des Drucksinnes. Cheiromegalie.

Therese Z., 42jährige Frau, Private aus Wien.*)

Anamnese im März 1893. Die Kranke leidet seit mehreren Jahren an heftigem „Reissen“ in beiden oberen Extremitäten. Seit etwa fünf Jahren treten sehr häufig Entzündungen an den Fingern auf. Dieselben schmerzten anfangs sowohl beim Entstehen als auch bei der Operation, seit mehr als drei Jahren sind sie aber vollkommen schmerzlos und machen der Kranken so geringe Beschwerden, dass sie stets erst auf die Entzündung aufmerksam wird, wenn sie von einem Schüttelfroste befallen wird. „Ich weiss dann nicht immer,“ erzählt die Kranke, „wo die Entzündung

*) Patientin wurde von mir am 5. April 1893 im „Wiener medicinischen Club“ demonstrirt. Vide das officielle Protokoll (Wiener medicinische Presse).

sitzt, gehe aber stets auf jeden Fall auf die Klinik Albert, um mich operiren zu lassen.“ Die zahlreichen Panaritien heilten nicht immer gut, sondern öfters mit Hinterlassung erheblicher Deformitäten. Zahlreiche Verletzungen und Verbrennungen, welche sich Patientin in den letzten Jahren infolge der Herabsetzung des „Gefühles“ zuzog, heilten ebenfalls nur langsam und mit grossen Narben. Seit etwa zwei Jahren werden die Hände schwach und magern ab, seit mehreren Monaten sind Fingerbewegungen beinahe unmöglich geworden, gleichzeitig bemerkte die Kranke eine ganz ausserordentliche Grössenzunahme beider Hände.

In den letzten Jahren entwickelte sich eine mächtige Kyphoskoliose.

Zu wiederholtenmalen Störungen der Urinentleerung sowie Mastdarmstörungen (Incontinenz).

Für Lues trotz Leugnens der Patientin bestimmte Anhaltspunkte.

Potus negirt.

Status praesens. Gracil gebautes Individuum. Interner Befund negativ.

Hirnnerven normal. Gesichtsfeld für Weiss, Blau, Roth normal, für Grün etwas eingeengt.

Sonst für Hysterie keine Anhaltspunkte.

Mächtige Kyphoskoliose der oberen Brustwirbelsäule.

Die Musculatur des Rumpfes und Schultergürtels lässt keine Anomalien erkennen.

Rechts am Oberarme der Biceps ziemlich stark atrophisch, die Vorderarmmusculatur in toto atrophisch.

Thenar und Antithenar sowie die Interossei vollständig geschwunden. Ausgesprochenste Klauenhandstellung.

Genau dieselben Veränderungen, vielleicht etwas weniger intensiv, finden sich auf der linken Seite.

Fibrilläre Zuckungen in den atrophischen Muskeln.

Im Thenar rechts Entartungsreaction, sonst nur einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit.

Die Sehnen- und Periostreflexe sind an den oberen Extremitäten erloschen.

Active wie passive Bewegungen können in den Hand- und Fingergelenken nur in sehr geringem Umfange vorgenommen werden. Beiderseitige Contractur mässigen Grades im Ellbogengelenk. Im Schultergelenke können alle Bewegungen ausgeführt werden, aber nur mit geringer Kraft.

Schwäche beider unteren Extremitäten. Dieselben können activ in allen Gelenken bewegt werden, aber nur mit sehr geringer Kraft.

Keine Muskelatrophien.

Patellarreflexe beiderseits sehr erheblich gesteigert; Andeutung von Fussclonus.

Der Gang zeigt keine Besonderheiten.

Romberg'sches Phänomen vorhanden.

Sensibilität. Die Berührungsempfindung ist auf beiden Seiten an der Streck- und Beugeseite der Finger, der Hohlhand und dem Dorsum manus, sowie an der Hälfte des Unterarmes so erheblich herabgesetzt, dass Berührungen mit dem Finger und Nadelstiche häufig nicht unterschieden werden. Gegen den Oberarm zu nimmt diese Störung allmählich ab. Sonst am ganzen Körper normale tactile Sensibilität.

Schmerzempfindung an beiden Händen und Vorderarmen vollständig verloren gegangen, an den Oberarmen und den oberen Brustabschnitten erheblich herabgesetzt; sonst normal.

Das Vermögen, Kalt und Warm zu unterscheiden, ist an den Fingern, den Händen und Vorderarmen nicht vorhanden, an den Oberarmen gegenüber dem normalen herabgesetzt, am übrigen Körper normal.

Am Vorderarme (oberer Abschnitt) der Drucksinn für tiefe Theile gut erhalten (Gewichtsdifferenzen von 1 *g* werden prompt unterschieden), während der Hautdrucksinn hochgradig herabgesetzt ist (es werden erst Differenzen von 150—200 *g* [auf 0·25 cm^2 Fläche] wahrgenommen).

Gefühl für passive Bewegungen im Ellbogen- und Schultergelenke erhalten, ebenso die Lagevorstellung der Glieder. Auch an den unteren Extremitäten die tiefe Sensibilität nicht wesentlich gestört.

Seit etwa einem Jahre Harnträufeln, mitunter Incontinentia alvi.

Sehr auffallend sind die trophischen Störungen. An den meisten Fingern fehlen die Endphalangen, an mehreren auch die Mittel- und Endphalangen. Die Haut der Finger ist verdickt, über den Gelenksbeugen schwielig. In der Hohlhand zahl-

reiche Schrunden und Risse. Die Nägel fehlen grösstentheils, die wenigen vorhandenen sind nur rudimentär entwickelt.

Das Skelet der Hände hat eine bedeutende Veränderung erfahren: Die Metacarpi und Grundphalangen sind besonders in der Gelenksgegend stark verdickt, vielleicht auch etwas verlängert, so dass die Hände ungemein plump und unförmlich aussehen. Die Grössenzunahme ist eine so bedeutende, dass die Hände der sonst zart gebauten Frau kräftige Männerhände an Umfang und Länge weit übertreffen. Erst in letzter Zeit soll diese Grössenzunahme eingetreten sein; früher sollen auch die Hände klein gewesen sein.

XXII. Beobachtung.

Anatomisches Präparat. Höhlenbildung von der Pyramidenkreuzung bis zum unteren Brustmarke. Die Höhle ist von wechselnder Ausdehnung, besonders gross ist sie in dem unteren Hals- und oberen Brustmarke. Daselbst ist bisweilen die ganze Höhle, deren erworbener Ursprung durch die Gegenwart von Degenerationen in der weissen Substanz wahrscheinlich wird, mit dichtgefügtem Centralcanalepithel ausgekleidet. Streckenweise überwiegende Localisation des Hohlraumes in der ventralen Hälfte des Rückenmarkes. Knäuelbildungen markhältiger Nervenfasern in der Höhlenwand. Ausgedehnte Homogenisirungsprocesse. Eigenartige Degenerationen in der weissen Substanz. Einseitige Degeneration des Gowers'schen Bündels bei Schädigung der ganzen grauen Substanz des Brustmarkes. Blutung in den Centralcanal, Durchbruch der Hämorrhagie durch ein Divertikel, Bildung eines mit einer Wand versehenen Hohlraumes, der mit dem Centralcanale communicirt. Bildung einer einfachen Zellreihe aus Ependym mitten in der grauen Substanz, aber im directen Zusammenhange mit dem Centralcanalepithel.

Ueber den nachfolgenden Fall habe ich keine klinischen Daten. Er wurde mir zur anatomischen Untersuchung freundlichst von Prosector Schlagenhaufer überlassen.

Im Bereiche des Sacral- und Lumbalmarkes fand sich ausser Degeneration beider Pyramidenseitenstrangbahnen und Entwicklung eines grossen Ependymhaufens keine Anomalie vor.

Im untersten Brustmarke war ein eigenartiger Befund vorhanden: Der Centralcanal erweitert sich cephalad ziemlich rasch und nimmt dabei eine ausgesprochene dreieckige Gestalt an, die Spitze des Dreieckes gegen das Septum posterius gerichtet. Beiderseits sind seitliche Zipfel vorhanden, die schmal ausgezogen weit in die graue Substanz gegen die Basis der Vorderhörner zu ragen. Der mit dichtgefügtem Ependymbelag ausgekleidete Canal ist zum Theil mit Blut erfüllt, welches sich besonders in der dorsalen und den seitlichen Ausbuchtungen ansammelt. Auf einer Seite ist in der Umgebung des Divertikels, gleichsam in der Verlängerung desselben, bis gegen die seitliche Grenzschichte hin ein Homogenisirungsprocess des Gewebes vorhanden. In etwas höheren Ebenen sieht man gerade an jenem Punkte, an welchem einige grössere Gefässchen dem Divertikelende sehr nahe liegen, einen Durchbruch der Ausbuchtung, Zerreissung des Gewebes der grauen Substanz an der Stelle der Homogenisation und hiedurch Bildung eines schmalen Spaltraumes, welcher die directe Fortsetzung und gleichsam die Verlängerung des Divertikels vorstellt. Die Ausbuchtung wie der nicht mit Epithel ausgekleidete Spalt sind mit rothen Blutkörperchen erfüllt. Der Spaltraum ist zum Theil in den proximalen Ebenen von einem schmalen Gliasaume eingefasst und dadurch scharf begrenzt; die Gefässe in seiner Umgebung sind nicht verschlossen, die Wandungen der Gefässe aber zumeist verdickt. Sonst ist der Querschnitt des Rückenmarkes bis auf eine doppelseitige Pyramidenseitenstrangbahndegeneration normal.

In der Höhe des zehnten Brustsegmentes ist der Hohlraum sowohl im anteroposterioren als auch im horizontalen Durchmesser wesentlich kleiner. Die mit Ependym ausgekleidete Höhle ist mit Blut gefüllt, die seitlichen Divertikel sind viel kürzer; auf einer Seite sieht man noch in directer Fortsetzung der Divertikelrichtung das Gewebe homogenisirt und mit Blut durchtränkt, aber keine eigentliche Spaltbildung. Dagegen setzt sich der Ependymbelag gegen die Basis eines Vorderhornes

zu fort und verliert sich als einfache (nicht doppelte), zusammenhängende Zellcolonne im Gewebe zwischen Hinter- und Vorderhorn. Dieser eigenthümliche, mitten im Gewebe liegende Zellstrang lässt nur durch seinen directen Uebergang in die Ependymauskleidung des Hohlraums die Zugehörigkeit zu dem Centralcanalepithel erkennen.

Bis auf die Degeneration beider Py. S. der Querschnitt des Rückenmarkes und die Meningen normal.

Etwas höher (neuntes Dorsalsegment) ist wieder der Hohlraum viel grösser, aber noch immer dreieckig configurirt und zum grössten Theile mit Centralcanalepithel ausgekleidet. Um den dorsalen Zipf herum ist eine ziemlich dichte Glialage, die wieder nach aussen hin durch dicke Züge welligen Bindegewebes abgegrenzt ist, welches der Höhlenwand parallel gelagert ist. Gegen die Basis der Vorderhörner zu mässig reichliche, verdickte Gefässe. Im Hohlraume selbst noch Haufen rother Blutkörperchen vorhanden. In der grauen Substanz sind keine Blutungen mehr sichtbar. In den Vorderhörnern an einzelnen Stellen sehr schwere Veränderungen. Mehrere Ganglienzellen sind an sonst gut tingirten Präparaten sehr schwach gefärbt, ihre Körnung lässt sich kaum erkennen. Andere Ganglienzellen sind gebläht, fortsatzlos, von annähernd kugelförmiger Gestalt, structurlos. In einigen Ganglienzellen ist Vacuolenbildung nachweisbar. Das feine Fasernetz der Vorderhörner ist unverändert, nur an einigen Stellen ist beginnende Homogenisirung des Gewebes vorhanden und an diesen Orten das ganze Gewebe, also auch die Nervenfasern verändert.

Die weisse Commissur und die übrige weisse Substanz bis auf die degenerirten Py. S. intact. Meningen und Nervenwurzeln unverändert.

Weiter proximalwärts (achtes Dorsalsegment) rapide Erweiterung des Hohlraumes durch umfangreiche Homogenisirungsprocesse, welche sich subependymär vollziehen. An der Basis des Vorderhorns, wie am Kopfe des Hinterhornes entwickeln sich beiderseits ausgedehnte Homogenisirungsprocesse, welche zu einem rapiden Zerfalle des Gewebes und zur Bildung mannigfach configurirter Gewebsspalten und Lücken Veranlassung geben. Zuletzt confluiren diese Spalträume, welche noch von dem centralen getrennt sind, mit einander. Sie haben keine festgefügte Wand, sondern sind von zerfallendem und rareficirtem Gewebe begrenzt, in welchem aber sowohl wohlerhaltene Glia- und Nervenfasern als auch unveränderte Ganglienzellen zu erkennen sind. Die Nebenhöhlen rücken immer näher an den centralen Hohlraum heran; zuletzt wird der Ependymbelag an verschiedenen Stellen von der Unterlage losgelöst, reisst ein, und dadurch wird die Communication aller Hohlräume untereinander hergestellt. Die Gliawucherung an dem dorsalen Winkel des Hohlraumes in den Hintersträngen wuchert nun rapid, wird mächtig und macht einen ganz tumorartigen Eindruck; sie vernichtet alle nervösen Elemente in ihrem Bereiche oder verdrängt dieselben. Die Gliawucherung ist mässig kernreich, in ihrem Bereiche sind die Gefässe in ihren Wandungen verdickt, aber durchgängig.

An einigen Schnitten dieser Serie ist in der Höhlenwand eine eigenthümliche Bildung zu sehen, welche dem wahren Neurom nahesteht. Es ist ein ovoid geformter und von einer dünnen Gliahülle umgebener Knäuel markhältiger Nervenfasern. Zumeist sind die feinen Nervenfasern in Form von Achtern angeordnet. Sie haben keinen erkennbaren Zusammenhang mit den Nervenfasern der Umgebung. In dem Nervenknäuel sind zahlreiche Kerne, welche länglich sind und mit Kernfarbstoffen intensiv tingirt werden. Im Gegensatze zu ähnlichen, von mir beschriebenen Bildungen („wahres Neurom") entsprach der Farbenton der Nervenfasern bei der Färbung nach Weigert-Pal dem gewöhnlichen schwarzblauen, während in den wahren Neuromen die ausserordentlich zarten Nervenfasern bräunlich aussahen. Auch waren die Fasern in der Knäuelbildung wohl feiner, aber nicht feiner als an vielen anderen Stellen des Rückenmarkes.

Keine Andeutung von Quetschungsvorgängen in diesem oder den benachbarten Abschnitten des Rückenmarks.

Im siebenten Dorsalsegmente wird der Hohlraum annähernd viereckig; die dorsale Wand läuft der vorderen Commissur annähernd parallel. Die ganz mit Ependym ausgekleidete Höhle occupirt die ganze Breite der grauen Commissur und die ventralen Abschnitte der Hinterstränge und reicht noch ziemlich tief in die seitlichen Theile der grauen Substanz. Die dorsale Wand der Höhle wird peripher vom Ependymbelag durch eine dichte, ziemlich kernreiche Gliawucherung gebildet, welche, sich allmählich verschmälernd, die dorsale Peripherie des Rückenmarkes erreicht und auf diesem Wege die dem Septum anliegenden Theile der weissen Substanz voll-

kommen destruirt. Die Vorderhörner sind normal. Die weisse Commissur ist erhalten. Eigenartige Degenerationen sind in den Seitensträngen vorhanden. Auf der einen Seite ist die Py. S. degenerirt, es setzt sich aber noch ein Degenerationsstreif ventralwärts in Form einer Sichel zwischen grauer Substanz und Peripherie des Rückenmarkes fort. Auf der anderen Seite ist eine Degeneration sichtbar, welche keinem bekannten Strangsysteme angehört und sich hauptsächlich in den vorderen Abschnitten des Seitenstranges entwickelt. Sie ist zwischen Peripherie und grauer Substanz gelegen, reicht ventralwärts bis etwa zu einer Frontallinie, welche durch die vordere Begrenzung des Vorderhornes gelegt wird, und occupirt dorsalwärts noch einen Theil des Platzes der Py. S. (Degeneration kurzer Bahnen?).

In der Mitte des Brustmarkes (sechster und fünfter Dorsalis) wird plötzlich das Rückenmark ausserordentlich an Masse reducirt. Die Abplattung ist besonders gross im dorso-ventralen Durchmesser; im frontalen Durchmesser hat das Rückenmark nicht so stark abgenommen. Die Höhle ist gross, klafft aber nur wenig und nimmt den Platz fast der gesammten grauen Substanz und eines Theiles der weissen ein. Das Rückenmark ist aber derart verzogen und in seiner Configuration verändert, dass sich über das Verhalten der einzelnen Strangsysteme nichts Sicheres sagen lässt. Der Hohlraum ist von einem dicken Gliaringe umgeben, an welchen sich an mehreren Stellen eine weniger intensive Gliawucherung anschliesst, welche allem Anscheine nach secundärer Natur ist und einen Theil der weissen Substanz ersetzt. So erscheint auf einer Seite die Gegend des Vorderstranggrundbündels sehr schwer degenerirt. Auf beiden Seiten sind die im Volumen sehr reducirten Seiten- und Hinterstränge schwer degenerirt, ohne dass man die erkrankten Faserzüge näher bestimmen könnte. Bindegewebe tritt in grösseren Mengen nur in der Höhlenwand auf und begrenzt an manchen Orten auf kurze Strecken hin die Höhle selbst.

Im vierten und dritten Dorsalsegmente ist das Rückenmark noch immer im dorsoventralen Durchmesser sehr schmal. Der frontal gestellte Hohlraum ist zum Theile mit Bindegewebe und Glia, zum grössten Theile aber mit schönem Centralcanalepithel ausgekleidet. Die Vorderhörner sind an Masse reducirt, aber wieder gut erkennbar und in der Structur nur wenig, namentlich an ihrer Basis, verändert. Einige Ganglienzellen sind degenerirt. Im Hohlraume liegen mehrere Gewebsinseln, stalaktitenähnliche Bildungen, wie Serienschnitte erweisen. Zwei derselben sind von geschichteter Glia umschlossen, um eine ist ein dichtgefügter Ependymsaum gelegt, dessen continuirliche Verbindung mit dem übrigen Ependym nicht nachweisbar ist. Die Gewebsinseln enthalten verschlungene oder auch einander parallel ziehende, markhältige Nervenfasern. Die Degenerationen in der weissen Substanz ähnlich wie früher, nur sind sie im Vorderstrang weniger deutlich.

Schnitte aus der Höhe des zweiten Dorsalsegmentes zeigen ein gänzlich verändertes Bild. Es ist ein sehr grosser Hohlraum vorhanden, welcher aber überwiegend die ventrale Hälfte des Querschnittes einnimmt. Der Hohlraum occupirt vollkommen den Platz beider Vorderhörner, partiell den der Vorderstränge, einen Theil der Seitenstränge in ihren vorderen Antheilen, den Kopf der Hinterstränge, die Stelle der Clarke'schen Säulen, der ventralen Hinterstrangsabschnitte und der ganzen Commissur, so dass die vordere Fissur frei mit der Höhle communicirt. Erhalten ist von der ventralen Hälfte des Rückenmarkes nur ein Theil der Vorder- und Seitenstränge. In dem Hohlraum liegen mehrere Gewebsinseln, welche lockere Knäuel markhaltiger Nervenfasern einschliessen. Die Wand ist nicht glatt, sondern hat mehrfache Vorsprünge und tiefere Buchten. Höchst bemerkenswert ist nun, dass dieser Hohlraum, welcher seine Entstehung im späteren Lebensalter durch die secundären Degenerationen in der weissen Substanz documentirt, in seiner ganzen Circumferenz (wenigstens an einigen Schnitten) mit dichtgefügtem Centralcanalepithel ausgekleidet ist. Dasselbe umkleidet auch alle Vorsprünge und Buchten, die ganzen Gewebsinseln, mitunter in mehrfachen Zelllagen, findet sich also auch an den Grenzen des Vorder- und des Seitenstranges. Unter dem Ependymbelag ist zumeist ein dünner Gliabelag; in den Hintersträngen ist ein breiter, bis an die Peripherie reichender Gliastreif vorhanden, welcher die Gegend des Septums einnimmt. Ziemlich reichliche, gut gefüllte Gefässe mit stark verdickter Wandung in der Gliose sichtbar. Die Py. S. erscheinen auf einer Seite stark degenerirt. Das Gowers'sche Bündel ist nicht degenerirt.

An manchen Stellen ist ein beginnender Homogenisirungsprocess bemerkbar, welcher die subependymal gelegenen Gewebe befällt.

Die Form des Hohlraumes wechselt in kurzen Höhenabschnitten sehr beträchtlich.

Im ersten Dorsalsegmente ist der Hohlraum noch grösser, jedoch ist von der ventralen Rückenmarkssubstanz mehr erhalten als in dem nächst tieferen Segmente. Es ist auf beiden Seiten ein ventral gelegener Theil der Vorderhörner verschont; in denselben sind sowohl das feine Fasernetz als auch gut gefärbte Ganglienzellen sichtbar. Dorsalwärts ist die Begrenzung eine ungemein scharfe, wie wenn der grösste Theil des Vorderhorns mit einem Messer abgekappt worden wäre. Die Begrenzung gegen die vordere Fissur wird nun wieder durch die weisse Commissur gebildet. Der ventrale Theil der Hinterstränge und der Hinterhörner ist noch immer in die Höhlenbildung einbezogen. Auch in diesem Segmente ist der grösste Theil der Höhlenwand mit typischem Ependym ausgekleidet, welches nach aussen hin an eine zumeist nicht sehr dicke, aber dichte Gliaschichte anstösst. Die letztere wird wieder von einem dichten Geflechte markhältiger Nervenfasern fest umschlossen, welche den Eindruck hervorrufen, wie wenn sie beim Anwachsen der Höhle zusammengedrängt worden wären. Im Hinterstrange noch immer ein breiter, median gelegener Gliastreif. Was im Seitenstrange degenerirt ist lässt sich bei der Verziehung desselben nicht erkennen. Im Vorderstranggrundbündel ist rings um das Vorderhorn eine intensive Degeneration zu erkennen, jedoch ist zwischen der Degenerationszone und dem Vorderhorne eine Zone intacter Faserzüge eingeschaltet. Die Pyramiden-Vorderstrangbahn ist frei.

In der Höhe der Cervicalanschwellung ist das Rückenmark noch immer sehr difform und die Höhle sehr gross. Sie nimmt annähernd den gleichen Platz ein wie im nächst tieferen Segmente, occupirt aber wieder einen grösseren Theil der Vorderhörner, von welchen nur ganz kleine Abschnitte des medialsten, lateralsten **und ventralsten Antheiles erhalten sind. Die vordere Commissur ist vorhanden.**

Ein grosser Theil der Substantia gelatinosa, der grösste der Hinterstränge sind durch den überwiegend frontal gestellten Hohlraum nicht getroffen. Die Auskleidung der Spalte ist namentlich an der ventralen Wand auf grössere Strecken durch Centralcanalepithel gebildet, welches nun tief in die Vorderhörner und bis zur seitlichen Grenzschichte reicht. Auch an der dorsalen Wand ist streckenweise Ependymbekleidung bemerkbar, zumeist ist aber der Hohlraum durch Bindegewebe oder eine dichte, sehr faserreiche und ziemlich kernarme Gliawand gebildet. Diese Gliawand erreicht eine ganz beträchtliche Dicke, zumal gegen den Hinterstrang zu, dessen ventrale Antheile vollkommen durch die Gliose substituirt sind. Die dorsalen Antheile des Hinterstrangs, die Lissauer'sche Randzone sind intact. Schwere Degeneration in beiden Seitensträngen, jedoch lässt sich wegen der starken Formveränderung des Rückenmarkes noch nicht erkennen, welche Antheile der Seitenstränge ergriffen sind. Die Vorderstränge sind auf einer Seite complet bis auf einen schmalen, um ein Vorderhorn herum angeordneten Saum degenerirt, auf der anderen Seite ist ausser dem eben erwähnten Saume noch das Territorium der Py. V. frei. Meningen nicht erkrankt.

Sechstes und fünftes Cervicalsegment: Es ist viel mehr Rückenmarkssubstanz erhalten, die Höhle aber nicht wesentlich kleiner geworden. Das Rückenmark hat nun eine viereckige Configuration, und der Hohlraum zieht nun stärker die Hinterhörner in Mitleidenschaft als die Vorderhörner. Die ventrale Höhlenwand trägt eine ziemlich ausgedehnte Bekleidung mit Ependym; unter derselben ist eine Gliawucherung vorhanden. An manchen Stellen, namentlich an der dorsalen Wand der Höhle, wird diese Gliawucherung geschwulstartig und erstreckt sich als massige Bildung ziemlich weit peripherwärts. So ist an Stelle des Septums ein Gliazapfen, der mit einem breiteren Theile in der Höhlenwand wurzelt und mit einem schmäleren Theile im Septum endigt, ohne die Peripherie zu erreichen. Der Hohlraum geht beiderseits in die Hinterhörner und communicirt mit dem Subpialraume. Ein Theil der Vorderhörner ist vollkommen frei von Veränderungen; an einigen Stellen sind aber, wie überall in der Umgebung des Hohlraumes, Homogenisirungsprocesse vorhanden. Die weisse Commissur ist complet degenerirt und von markhaltigen Nervenfasern entblösst. Im Vorderstranggrundbündel schwache Degeneration beiderseits, ebenso schwache Degenerationen in der seitlichen Grenzschichte und den Kl. S.

Im mittleren Halsmarke (viertes und drittes Segment) wird die ventrale Rückenmarkshälfte noch normaler. Die Vorderhörner sind fast ganz frei von Veränderungen, ebenso die Vorderstränge. Die weisse Commissur ist wieder deutlich sichtbar und enthält reichliche, markhaltige Nervenfasern. Der Hohlraum liegt inmitten eines Gliagewebes, welches die verschiedenen Stadien der Homogenisation aufweist. Er occu-

pirt ein etwas kleineres Territorium als in den tieferen Ebenen des Halsmarkes, erstreckt sich aber noch immer von der Commissur bis zur Mitte eines Hinterhornes und auf der anderen Seite durch das ganze Hinterhorn bis zur Peripherie; von den Hintersträngen werden nur die ventralsten Abschnitte durch den Hohlraum destruirt, jedoch ist ein grosser Theil der Hinterstränge theils secundär, theils infolge ausgedehnter Homogenisirungsprocesse zugrunde gegangen. Beide Goll'schen Stränge sind an Weigert-Pal-Präparaten sehr blass gefärbt. Auf der Seite der grösseren Ausdehnung des Hohlraumes ist auch der Burdach'sche Strang fast vollkommen zugrunde gegangen. An einigen Schnitten sieht man in demselben ein verzweigtes, grösseres Gefäss mit sehr engem Lumen, dicken, ganz gleichförmigen, schlecht tingirbaren Wandungen und um das Blutgefäss herum homogene Massen abgelagert, während das ursprüngliche Gewebe kaum erkennbar ist. Auf der anderen Seite ist zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strange ein stärkerer Degenerationsstreif. Degeneration mit secundärer Gliawucherung in der Py. S. auf der Seite der anderweitig stärkeren Veränderungen. Kl. S. beiderseits degenerirt. Meningen normal.

In der Höhe der austretenden Accessoriuswurzeln ist der Spalt viel kleiner, reicht nicht mehr bis zur Peripherie. Er ist nur ventralwärts durch die ziemlich mächtige weisse Commissur scharf begrenzt, während sonst seine Begrenzung durch zerfallendes homogenisirtes Gewebe gebildet wird. Er hat sich fast ganz auf eine Seite beschränkt und nimmt hauptsächlich die Gegend des Kopfes, eines Hinterhornes und den angrenzenden Hinterstrang ein. Der Degenerationsstreif zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strang auf der anderen Seite noch sichtbar. Die übrigen Degenerationen der weissen Substanz wie früher. Die zum Spalte ziehenden Gefässe zum Theil in ihren Wandungen schwer verändert, verdickt, manche auch homogenisirt, aber nicht kleinzellig infiltrirt. Die Meningen sind frei.

In der Höhe der Pyramidenkreuzung erreicht der Hohlraum sein Ende. In den caudalsten Ebenen sieht man noch dorsal vom schön geschlossenen Centralcanale inmitten einer homogenisirten Stelle einen Hohlraum, welcher in einen feinen Spalt ausläuft. Der letztere, auch vom homogenisirten und zerfallenden Gewebe umschlossen, reicht anfangs noch in die spinale Quintuswurzel. In den höheren Ebenen aber wird der Spalt rasch kürzer und verschwindet schliesslich wie der Hohlraum, von welchem er ausgeht. An Stelle des Spaltes tritt dann ein Fleck homogenisirter Glia, der cerebralwärts stets kleiner wird und zuletzt verschwindet. Im Hinterstrange die bekannte „fahnenförmige" Degenerationsfigur (zwei lateral gelegene und ein medianer Degenerationsstreif, alle drei von der Gegend der Commissur ausgehend). Die Kl. S. auf beiden Seiten degenerirt.

Trotz des beinahe vollständigen Ausfalles der grauen Substanz im ganzen Brustmarke ist im ganzen Halsmarke nur das Gowers'sche Bündel auf einer Seite, und das nur schwach, degenerirt!

In der Medulla oblongata sind in den caudalen Ebenen noch die Kl. S. als degenerirt zu erkennen, sonst ist der Bulbus medullae normal.

XXIII. Beobachtung.

23 Jahre alte Frau. Beginn des Leidens im 20. Lebensjahre einige Wochen nach der Geburt des zweiten Kindes mit Parästhesien und Schwäche in den Armen. Bedeutende Verschlimmerung des Zustandes im Laufe der letzten neun Monate: Parästhesien und spastische Parese der Beine und Blasenstörungen. Obere Dorsalkyphose. Muskelatrophie vorwiegend humero-scapular, doch alle Abschnitte der oberen Extremitäten betreffend. Im entsprechenden Gebiet der oberen Körperhälfte Störung des Temperatursinnes. Hyperidrosis. Blasenbildung am linken Zeigefinger. Hirnnerven normal. Schwindelgefühl.

Anna M., 23jährige Private, geboren und wohnhaft zu Sambor in Galizien; in die Ambulanz der III. medicinischen Klinik gekommen am 8. Juni 1898. Status aufgenommen von Dr. Kienböck.

Anamnese. Keinerlei hereditäre Belastung. Die zahlreichen Geschwister vollkommen gesund. Patientin hat keine Krankheiten überstanden und entwickelte sich ganz normal bis zum 20. Lebensjahre. Sie wurde im 16. Jahre menstruirt, gebar im 19., 20. und 21. Jahre je ein gesundes Kind. Geburten normal. Seit zwei Monaten ist die Periode ausgeblieben. Im 20. Lebensjahre einige Wochen nach dem

zweiten Partus begann die Erkrankung, und zwar traten Gefühle von Taubsein und Ameisenlaufen zuerst im linken und bald darauf im rechten Beine auf. In diesen Extremitäten entwickelte sich eine zunehmende Schwäche; niemals Steifigkeit oder grobe Zuckungen. Allmählich zunehmende Verkrümmung der Wirbelsäule. Im vergangenen Winter (1897—1898) wurde das Gehen beschwerlich, indem sich in den Beinen ausser dem Gefühle von Eingeschlafensein eine zunehmende Schwäche und Rigidität entwickelten. Seit einigen Monaten muss Patientin häufiger Urin entleeren, sonst keine Störung dieser Function. Seit derselben Zeit ist der Stuhl unregelmässig. Endlich bemerkt Patientin, dass sie sehr leicht in starken Schweiss geräth (nicht einseitig). Sie weiss nichts davon, dass sie sich an den Händen schmerzlos verletzt oder verbrannt hätte. (Es lässt sich an einem Finger der linken Hand die Spur eines bestandenen Entzündungsprocesses auffinden). Kein Trauma, keine Verkühlung, keine Infection.

Status praesens vom 8. Juni 1898. Mittelgrosse, sehr kräftig gebaute und gut entwickelte Frau. Der Ernährungszustand sehr gut. Die Haltung beim Stehen ist eine auffallende. Die Wirbelsäule ist im untersten Hals- und obersten Brusttheile bedeutend kyphotisch gekrümmt. Die beiden Schultern sind nach unten und vorne herabgesunken, wodurch der Rücken sehr breit und die Brust, namentlich in ihren oberen Abschnitten, eingefallen erscheint. Es besteht hochgradiger Hängebauch. Der Gang ist spastisch-paretisch, Patientin gebraucht Krücken. Die Haut hat normales Aussehen, zeigt keine Oedeme. Temperatur, Athmung, Puls normal. Arteria radialis nicht rigide. Befund der inneren Organe normal.

Nervenbefund. Schädel und Gesicht symmetrisch. Haarwuchs gut. Pupillen gleich weit und gut reagirend, alle Hirnnerven sind frei von Störungen. Es besteht Schwindelgefühl. Intelligenz nicht gestört, doch ist Patientin sehr mürrisch.

Hochgradige Muskelatrophie im Schultergürtel, symmetrisch entwickelt. Schulterblätter weit von einander entfernt, nur von ganz spärlicher Musculatur bedeckt. Pectorales abgemagert. Ober- und Vorderarm besonders links im Vergleiche zu der allgemeinen Beleibtheit etwas zu schmächtig. Atrophie aller kleinen Handmuskeln, links noch deutlicher als rechts. Keine Rigidität, keinerlei Contractur, leichte fibrilläre Zuckungen da und dort sichtbar. An den beiden Händen sind einige Nägel etwas difform, braun, verdickt und sehr stark gerieft. Auf der Beere des linken Zeigefingers die Epidermis rissig, anscheinend Rest einer Blase. (Patientin erinnert sich nicht, sich beschädigt zu haben, hat jedenfalls keine Schmerzen empfunden.) Die Beweglichkeit der Arme ist entsprechend eingeschränkt: Die Schultern können gut und kräftig, doch die Arme nicht einmal bis zur Horizontalen gehoben werden. Annäherung der Schultern aneinander nicht ausführbar. Kraft in den im ganzen Umfange des Gelenkes beweglichen Ellbogen- und Handgelenken links etwas schwächer als rechts, woselbst keine nachweisbare Schwäche besteht. Bewegungsstörungen an den Händen den Atrophien entsprechend. Armreflexe nicht auslösbar.

Sensibilität an den oberen Extremitäten für Berührung und Nadelstiche ganz normal, für Temperaturen hochgradig gestört, linkerseits mehr als rechts. Die erkrankte Partie reicht nach oben bis zur unteren Halsgrenze, nach unten: vorne zwei Querfinger über die Schlüsselbeine hinaus, hinten bis zur Höhe der Schulterblattwinkel. In dem bezeichneten Gebiete des Rumpfes und an der Innenseite der Oberarme wird die eiskalte und siedendheisse Eprouvette entweder nur als kühl oder lau bezeichnet oder sogar pervers empfunden. Noch deutliche, aber geringere Temperaturdifferenzen werden an der Aussenseite der Oberarme, an den Vorderarmen und Händen nicht unterschieden.

Gefühl für passive Bewegungen und Lage nur an den Händen deutlich gestört.

Rumpf wird steif gehalten. Wirbelsäule nicht druckempfindlich, auch über der Kyphose nicht. An der unteren Hälfte des Rumpfes keine sensible Störung.

Untere Extremitäten. Gang oben beschrieben. Andeutung von Romberg'schem Phänomen. Beim Liegen besteht Steifigkeit in den Hüft-, Knie- und Sprunggelenken, und zwar links etwas mehr. Keine Muskelatrophie. Hochgradig gesteigerter Patellarreflex und Fussclonus beiderseits. Fusssohlenreflex vorhanden.

Oft Harndrang. Der Stuhl unregelmässig. Keine Incontinenz. Patientin ist bei der Untersuchung in starken Schweiss gerathen, besonders auf dem Gesicht symmetrische Röthung und Schweissperlen.

XXIV. Beobachtung.

16jähriger Arbeiter. Seit drei Jahren nach einem schweren Trauma Beginn der Erkrankung. Schmerzlose Verbrennungen. Oft spontane Blasenbildungen. An beiden Händen Muskelatrophien mit beginnender Contractur. Fibrilläre Zuckungen. Oefters Krämpfe in den oberen Extremitäten. An den Vorderarmen und den Händen ist die oberflächliche, wie tiefe Sensibilität mit besonderer Betheiligung des Schmerz- und Temperatursinnes herabgesetzt. Vasomotorische Störungen. Patellarreflexe erhöht. Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung am linken Beine.

Karl L., 16 Jahre, katholisch, ledig, Hilfsarbeiter; geboren in Wien.

Mutter starb an Darmblutungen; sie war herzleidend und sehr jähzornig. Vater und drei Geschwister leben und sind gesund. Weder Patient, noch eines seiner Geschwister haben je an Fraisen gelitten. Eine hereditäre Belastung des Nervensystems nicht nachweisbar.

Der sehr intelligente Patient gibt an, als Kind Rhachitis und die „schwarzen Blattern" überstanden zu haben, sonst sei er immer gesund gewesen; er sei nie sehr empfindlich und nie kitzlich gewesen. Im Herbst 1891 bis Sommer 1892 war Patient in einem Gestüt (Kapotacz bei Neu-Pest) bedienstet. Im November 1891 stürzte Patient von einem Pferde, fiel auf das Hinterhaupt und blieb zehn Minuten lang bewusstlos. In dem darauf folgenden sehr harten Winter erfror und „verdarb" er sich angeblich die Hände. Im Januar 1892 bemerkte er, dass er „kein rechtes Gefühl" in den Händen habe; er — der im December noch schön schreiben konnte — konnte im Januar nur mehr schlecht schreiben, auch konnte er die Schaufel nicht mehr recht in der Hand halten; es wurde ihm schwierig, den Daumen dem fünften Finger zu opponiren oder denselben in eine von dem vierten Finger gebildete Mulde zu legen. Ende Januar und Anfang Februar bemerkte Patient, dass er Kalt und Warm mit den Händen nicht mehr unterscheiden könne, nur die stärksten Hitzegrade empfand er noch. Wenn Patient die Hände in kaltes Wasser steckte, wurden sie sehr roth, er kann dann keine Faust machen und, wenn er die geballte Faust ins Wasser gesteckt, dieselbe nicht öffnen. Im April dieses Jahres stürzte im Zimmer des Patienten ein dunkelroth glühender, eiserner Ofen um; Patient stellte den Ofen mit den blossen Händen wieder auf. Als er den Ofen berührte, habe es gezischt, doch habe er dabei keinen Schmerz empfunden; erst als er das Zimmer verliess, merkte er, dass er sich die Hand verbrannt habe. Auch die Heilung verursachte ihm keine Schmerzen.

Patient gibt an, öfters Kälteparästhesien in der linken Hand und dem linken Vorderarm zu haben.

Seit Winter 1891/92 spürt Patient es nicht, wenn er sich in die Hände schneidet oder sticht; auch sollen sich öfters Blasen zwischen den Fingern bilden — ohne jede äussere Veranlassung — bis zu Pfenniggrösse. Patient reisst dann die oberflächliche Haut ab und es bilden sich runde, flache Narben.

Diese Zustände an den Händen verschlimmerten sich immer mehr und mehr und stiegen an den Armen bis zum Ellbogengelenke aufwärts.

Im Gesicht und in der Mundhöhle empfindet Patient angeblich normal: er gibt an, er habe sich Ende Juli 1894 einmal die Zunge an zu heisser Suppe verbrannt, er habe dieselbe zwar nicht ausgespuckt, doch habe sie ihm heftigen Schmerz verursacht. Auch sein Geruch- und Geschmacksinn habe sich nicht verändert. Seine Stimme soll in letzter Zeit höher geworden sein, er könne jetzt nicht mehr so singen wie früher.

Die Speichelsecretion soll jetzt reichlicher sein als früher.

Patient hat nie Blasen- und Mastdarmstörungen gehabt.

Am 8. April dieses Jahres verliess Patient Wien und gieng zu Fuss nach Bremen. Bei Coblenz brach er sich bei einem Sturz eine Rippe; er gieng trotz der heftigen Schmerzen bis Köln, wo er 14 Tage im Spital lag. Drei Tage nach dem Verlassen des Spitals „übergieng" er sich den Fuss. Der Schmerz besserte sich, trat aber um den ersten September wieder auf; er war zu Fuss wieder bis München gegangen, wurde von dort per Bahn nach Wien befördert. — Kein Potus, keine Lues.

Status nervosus: Patient ist für sein Alter gut entwickelt, von ziemlich kräftigem Körperbau. Die interne Untersuchung ergibt nichts Abnormales. Sprache normal, etwas zögernd. — Puls 60.

Gehirnnerven: II. Pupillen gleich, reagiren prompt auf Licht, Accommodation und consensuell. Fundus normal. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. III., IV., VI. Augenbewegungen frei. V. Tast-, Schmerz-, Temperatursinn im Gesichte und auch in der Mundhöhle intact. Motorischer Trigeminus beiderseits gleich gut. VII. Facialis beiderseits gleich gut innervirt. VIII. Gehör gut. IX., X., XI. Gaumen beiderseits gleich gut gehoben; Uvula- und Rachenreflex vorhanden. Kehlkopfbefund bis auf eine leichte Internusparese beiderseits normal. XII. Zunge gerade vorgestreckt, zittert nicht; Bewegungen frei.

Schultergürtel und obere Extremität:

Im Bereich des Schultergürtels keine auffallende Atrophie, vielleicht die linke Fossa supraspinata etwas eingesunken. Die Musculatur der Ober- und Vorderarme ziemlich kräftig entwickelt.

Auffallende Atrophien der kleinen Handmuskeln. Musculi interossei I. beiderseits nahezu vollständig geschwunden. Thenar und Antithenar beiderseits sehr hochgradig abgemagert.

An der rechten Hand können die Finger nicht mehr vollständig gestreckt werden — beginnende Contracturen. Die gespannten Sehnen springen in die Hohlhand vor. Die Spreizung der Finger geschieht nur unvollkommen und mit nur sehr geringer Kraft, ebenso die Adduction. Die Finger können gut zur Faust geballt werden. Die Adduction des Daumens erfolgt mit nur sehr geringer Kraft, ebenso die Abduction. Die Opposition ist sehr eingeschränkt. Die Opposition gegen den fünften Finger nahezu unmöglich.

Palmar-, Dorsal-, Ulnar,- Radialflexion im rechten Handgelenke mit guter Kraft möglich, ebenso sämmtliche Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenke gut möglich, mit voller Kraft; nur die Rückwärtsbewegung im (rechten) Schultergelenke ist einigermassen eingeschränkt, und treten dabei leicht Krämpfe in den Flexoren der Finger auf. Oefters auftretende fibrilläre Zuckungen im rechten Musculus triceps und im rechten Interosseus I.

An der linken Hand sind dieselben Atrophien wie rechts; doch gelingt die Spreizung der Finger noch schwächer als rechts, Adduction und Abduction des Daumens besser, Opposition ebenso schlecht wie rechts. — Dorsalflexion im Handgelenke mit sehr geringer Kraft möglich.

Palmarflexion, Pro- und Supination, ebenso sämmtliche Bewegungen im Ellbogen- und Schultergelenke der kräftigen Musculatur entsprechend nach allen Richtungen möglich.

Oefters treten Krämpfe in der oberen Extremität auf.

Tastsinn rechts an der Schulterwölbung, am Oberarm und dem oberen Drittel des Vorderarmes normal, in den unteren zwei Dritteln des Vorderarmes und der Hand erheblich herabgesetzt. Die Localisation erfolgt in der Regel richtig. Stereognostischer Sinn ziemlich gut.

Links Tastempfindung am Oberarm vollständig intact, am Vorderarm erheblich herabgesetzt, ebenso an der Hand. Localisation unsicher. Stereognostischer Sinn ziemlich gut.

Schmerzsinn rechts am Oberarm vollständig erhalten, am Vorderarm an den oberen Abschnitten herabgesetzt, weiter nach abwärts der Vorderarm und die ganze Hand und Finger vollständig analgetisch bis auf die Fingerkuppen, an welchen hochgradige Hypalgesie besteht.

Links am Oberarm Hypalgesie, die sich am Vorderarm zu completer Analgesie steigert. Hand, Finger und Fingerkuppen complet analgetisch.

Temperatursinn rechts am Oberarm, Vorderarm und an der Dorsalseite der Hand bedeutend herabgesetzt; in der Hohlhand, an der Palmar- und Dorsalseite der Finger erloschen.

Links Abstumpfung des Temperatursinnes am Oberarm, die sich am Vorderarm verstärkt, bis an der Hand der Temperatursinn vollständig erloschen ist.

Lagevorstellung und Gefühl für passive Bewegungen (letzteres weniger als erstere) herabgesetzt in den Daumengelenken, den Fingergelenken beiderseits, desgleichen auch im Handgelenke beiderseits und dem Ellbogengelenke beiderseits. Im Schultergelenke beiderseits Lagevorstellung und Gefühl für passive Bewegungen intact. Beklopfen des Olekranon mit Eisen sowie der Vorderarmknochen beiderseits nicht schmerzhaft.

Keine trophischen Störungen an den Nägeln; mehrere sich abschilfernde Stellen an der Haut der Palma beiderseits. Es sollen sich öfters, besonders zwischen

den Fingern, ohne äussere Veranlassung Blasen bis zu Pfenniggrösse bilden. Patient reisst dann die Haut derselben ab und es bilden sich dann vertiefte Stellen. Die Heilung dauert zwei bis drei Wochen.

Die Hände werden in der Kälte sehr leicht blauroth.

Triceps-, Biceps-, Periostreflexe links erloschen; rechts andeutungsweise erhalten.

Rumpf:

Im unteren Theile der Brustwirbelsäule leichte Skoliose mit der Convexität nach rechts.

Berührung durchwegs richtig gefühlt und localisirt. Schmerz- und Temperatursinn intact.

Nach Nadelstichen auf Brust und Armen entstehen zuerst Röthungen, dann Quaddeln, ähnlich denen nach Flohstichen.

Cremasterreflex beiderseits vorhanden, Hodendruck schmerzhaft. Bauchdeckenreflex nicht vorhanden (ebensowenig Fusssohlenkitzelreflex).

Untere Extremitäten:

Musculatur ziemlich kräftig entwickelt, zeigt keinerlei Atrophien. Bewegungen in allen Gelenken in vollem Umfange mit entsprechender Kraft möglich. — Linkes Bein zeigt schwächere Musculatur als rechts.

Berührung an beiden unteren Extremitäten überall gut empfunden und richtig localisirt. Schmerzempfindung am rechten Bein und Fuss vollkommen erhalten; links im Vergleich zu rechts herabgesetzt.

Temperatursinn rechts anscheinend intact, links herabgesetzt, anscheinend besonders für Warm, so dass Heiss nur als warm empfunden wird.

Lagevorstellung in allen Gelenken intact. Patellarsehnenreflex beiderseits erhöht; beiderseits Fussclonus. Fusssohlenkitzelreflex erloschen.

Kein Romberg.

XXV. Beobachtung.

24jähriger Taglöhner. Seit drei Jahren schwere trophische Veränderungen der rechten Hand. Cheiromegalie. Gesteigerte Patellarreflexe. Alte (Brand-)Narbe neben der Scapula.

Franz B., 24 Jahre alt; katholisch, ledig. Taglöhner, geboren in Eberweiss, Nieder-Oesterreich.

Vater und Mutter des Patienten ebenso wie zwei Geschwister starben an unbekannten Krankheiten, eine Schwester lebt und ist gesund. Mit sechs Jahren erkrankte Patient an Blattern, nach der Genesung soll er erblindet sein, nach sechsmonatlicher Spitalsbehandlung erlangte er sein Sehvermögen wieder.

Vor drei Jahren begann sein jetziges Leiden damit, dass die Haut an dem rechten Handgelenke an der Palmarseite Sprünge und Risse bekam, die nach einiger Zeit wieder zuheilten, aber immer wieder von neuem auftraten.

Schmerzen hat Patient, obwohl er stets arbeitete, dadurch nicht empfunden.

Patient bemerkt, dass seit einem Jahre die rechte Hand (aber auch die linke in geringerem Grade) grösser wird und die Finger sich verkrümmen. Seit mehreren Monaten schwitzt Patient an der rechten Seite leichter als an der linken. Manchmal soll die rechte Hand anschwellen.

Vor zwei Jahren hatte Patient eine grosse offene Wunde am Rücken über der rechten Scapula, doch fühlte er von derselben gar nichts, und musste ihm erst von anderen mitgetheilt werden, dass er überhaupt eine Wunde habe.

Potus, Lues, Abusus nicotini negirt.

Von einem Trauma weiss Patient nichts anzugeben. Patient suchte wegen der fortwährenden Wunden an seiner rechten Hand die chirurgische Klinik auf, von wo er hierher transferirt wurde.

Gehirnnerven: Status praesens vom 10. October 1894.

I. Geruch normal.

II. Fundus rechts normal, links durch Hornhautnarben verdeckt. Auch rechts Hornhautnarben. Pupillen reagiren prompt.

III. IV. VI. Augenbewegungen frei.

V. Tastempfindung beiderseits gleich.

I. und III. Ast. Rechts hypalgetisch im Vergleich zu links. Links wird Warm als wärmer, rechts aber Kalt als kälter empfunden als auf der entgegengesetzten Seite.

Motorischer Trigeminus gut.

VII. Mund- und Stirnfacialis beiderseits gleich gut innervirt.

VIII. Gehör gut.
IX. X. XI. Kehlkopfbewegungen frei.
Im Kehlkopf nichts Abnormes. Kein Verschlucken.
Geschmack angeblich normal.
XII. Zunge gerade vorgestreckt, zittert nicht, Bewegungen frei.
Thorax und obere Extremitäten:

Rechte Schulter vielleicht etwas nach vorn gesunken; rechte Scapula steht von der Wirbelsäule weiter ab als die linke. Deutliche Atrophien im Bereich der Schultergürtelmusculatur jedoch nicht wahrnehmbar.

Ueber der rechten Scapula eine etwa handtellergrosse, rothbraune, gestrickte Narbe, daneben eine kreuzergrosse, etwas hypertrophische Narbe, an der Streckseite des Oberarmes rechts eine ebenso grosse, nicht hypertrophische Narbe. Schon seit mehreren Jahren ist der rechte Arm schwächer als der linke. Sämmtliche active Bewegungen der Arme im Schultergelenk beiderseits gut möglich.

Im Ellbogengelenk Bewegungen (Streckung und Beugung) gut möglich, jedoch rechts mit viel geringerer Kraft, als es der Musculatur, die gut entwickelt ist, entspricht. Pro- und Supination gut, ebenso Dorsal- und Palmarflexion im Handgelenke.

Die Finger der rechten Hand stehen in angedeuteter Krallenstellung; sie können nur wenig in den Metacarpophalangeal- und den Interphalangealgelenken bewegt werden, eine vollkommene Streckung ist unmöglich.

Die rechte Hand ist mächtig aufgetrieben, sehr viel breiter als die linke, die Finger der rechten Hand sowohl in den Weichtheilen als auch insbesondere in den knöchernen Theilen ausserordentlich verdickt, die Nägel zum Theil abgeschunden, schilfernd, sehr breit; der Zeigefingernagel sehr klein, rudimentär, wie ein Papageienschnabel gekrümmt.

Die Haut der Vola ausserordentlich verdickt, ebenso die an der Palmarseite der Finger; am Thenar noch ausserdem eine mächtige Verdickung der Haut.

An der Vola manus mehrere bis $^1/_2$ *cm* tiefe Schrunden, die eine etwa 3 *cm* lang, die andere — zwischen Daumen und Zeigefinger — etwa 4 *cm* lang. An der Endphalange des Daumens eine sehr tiefe Schrunde, wodurch erstere geradezu abgekappt erscheint.

Linke Hand zeigt an der Volarfläche etwas ungewöhnlich stark verdickte Epidermis, sonst normale Verhältnisse.

Tastsinn am ganzen Körper vollkommen intact.

Schmerzsinn ist an der ganzen linken Extremität intact, an der rechten Hand lässt sich der Schmerzsinn infolge der so hochgradig verdickten Epidermis nicht genau prüfen, doch scheint auch an den Stellen mit normaler Haut eine ganz unbedeutende Herabsetzung im Vergleich zu links zu bestehen.

An der Brust und an der linken Seite des Rückens Schmerzsinn vollkommen intact; an der rechten Seite ist eine bis zum Angulus scapulae herabreichende Zone, welche aber nicht ganz bis zur Wirbelsäule reicht, in geringem Grade hypalgetisch, doch werden auch hier leichte Stiche schmerzhaft empfunden.

In der Achselhöhle und unterhalb des Angulus scapulae ist der Schmerzsinn intact.

Temperatursinn: An der linken Körperhälfte Temperatursinn vollkommen intact. An der rechten Hand und am Unterarm wird Eis bald als „warm“, bald als „kühl“ angegeben. Oft wird Eis als warm, heisses Wasser als kalt empfunden; dann wieder wird kein Unterschied zwischen beiden verspürt.

Auch am Oberarm wird Warm oft als kalt, Kalt als warm empfunden. An der rechten Brustseite werden Warm und Kalt oft für gleich gehalten, oft wieder miteinander verwechselt, oft jedoch wieder werden richtige Angaben gemacht; doch ist auch bei richtigen Angaben die rechte Seite gegen die linke hypalgetisch.

Doch nehmen die Störungen von oben nach unten zu allmählich ab und von der fünften Rippe an ist die Temperaturempfindung intact.

Am Rücken rechts dieselben Störungen des Temperatursinnes wie an der Brust, grobe Differenzen werden nicht erkannt, Kalt und Warm miteinander verwechselt; vom Angulus scapulae an nach abwärts Temperatursinn intact.

Am Bauche und an den unteren Partien des Rückens sowie an den unteren Extremitäten Sensibilität vollkommen intact.

Geringe Parese der Beine. Musculatur derselben gut entwickelt.

Biceps-, Triceps-, Periostreflexe beiderseits etwas gesteigert. Patellarsehnenreflexe beiderseits excessiv gesteigert, Fussclonus.

Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen.
Im Harn kein Albumen, kein Saccharum, etwas Indican.
Puls normal.

XXVI. Beobachtung.

Aeltere Frau mit Muskelatrophien und Deformitäten an den Händen. Der Obducent vermuthete aus diesem Befunde Syringomyelie. Die Obduction ergab eine ausgedehnte Syringomyelie, streckenweise chronische Leptomeningitis.

Das in Nachfolgendem beschriebene Rückenmark entstammt dem Leichnam einer älteren Frau, welche im hiesigen pathologisch-anatomischen Institute zur Obduction gelangte. Die Frau soll durch viele Jahre hindurch an „chronischem Gelenksrheumatismus“ gelitten haben.

Hochgradige Muskelatrophien an den Händen im Vereine mit Contracturen und sehr bedeutenden Verstümmelungen an den Fingern lenkten den Verdacht des Obducenten Dr. Ewald noch vor Eröffnung des Wirbelcanales auf Syringomyelie. In der That fand sich im Rückenmarke eine zumeist central gelegene, von einer glatten Wandung ausgekleidete Höhle vor, welche vom unteren Brustmarke bis zum oberen Halsmarke in wechselnder Grösse reichte.

Die mikroskopische Untersuchung (zehn verschiedene Höhen) lieferte folgendes Ergebnis:

Schnitte, welche durch das untere Brustmark unmittelbar unterhalb jener Stelle geführt werden, an welcher die Höhle erscheint, lassen bereits im mikroskopischen Bilde die die Höhlenbildung vorbereitenden Veränderungen wahrnehmen: Der grösste Theil der grauen Substanz ist verschwunden und durch ein neugebildetes Gewebe ersetzt, welches seine grösste Mächtigkeit in der Gegend des Centralcanals erreicht. Das neugebildete Gewebe hebt sich schon makroskopisch, besonders an Pal-Präparaten, durch seine differente Färbung scharf ab, man sieht in der Mitte des Präparates einen ziemlich umfangreichen, ganz hellen, nahezu kreisförmigen Fleck, welcher von der schwarzgrau gefärbten, weissen Substanz umgeben ist. Die mikroskopische Betrachtung lehrt aber, dass die Begrenzung eine keineswegs so scharfe ist, dass vielmehr das neugebildete Gewebe allenthalben in die benachbarte Substanz Ausläufer entsendet, welche, immer schmäler werdend, sich allmählich zwischen den Nervenfasern verlieren. Diese Fortsätze des neugebildeten Gewebes gehen entweder arkadenförmig in schön geschwungenen Bögen und in relativ weiten Entfernungen in radialer Richtung ab und sind dann ziemlich mächtig entwickelt, oder es zweigen zahlreiche, sehr zarte, annähernd parallel verlaufende Verästelungen in einer kleinen Strecke ab und endigen nach kurzem Verlaufe zwischen den Nervenfasern der weissen Substanz.

Das neugebildete Gewebe selbst ist bis auf die centralen Abschnitte ziemlich gleichmässig gebaut und besteht aus einem dichten Filzwerke von Kernen und Fasern. Die mehr peripher gelegenen Abschnitte sind kernreicher, die mehr centralen Theile sind faserreicher und lassen ein Zurücktreten der Kerne erkennen. Nur an einigen Stellen findet man noch Bündel von 6—8 Nervenfasern verlaufen, welche von dem sie umgebenden Gewebe nahezu erdrückt werden. Eine Veränderung an diesen Nervenfasern selbst, wie Auftreibung des Achsencylinders oder Auftreten von Markballenbildung, ist nirgends wahrzunehmen.

In den centralen Partien ist eine auffällige Lockerung des Gewebes wahrzunehmen. An Stelle des dichten Filzes tritt ein zuerst ziemlich feinmaschiges, später grobmaschiges Gewebe. Die Lücken, welche anscheinend von etwas fetzigem, faserigem Gliagewebe umschlossen werden, nehmen gegen das Centrum an Grösse zu, ohne dass an einer Stelle eine grössere Höhle sichtbar wäre. Einige der am meisten central gelegenen Maschen dieses Netzwerkes sind mit frisch extravasirtem Blute erfüllt, die Form der rothen Blutkörperchen ist vollkommen wohl erhalten.

Neben diesem grösseren, rareficirten Bezirke liegen mehrere kleinere, durch anscheinend unveränderte Massen getrennte, in welchen sich ganz ähnliche Veränderungen vollziehen. Die betreffenden Regionen — eine derselben liegt nahe der Peripherie der Neubildung in der Gegend eines Hinterhornes — haben ein bedeutend helleres Aussehen als die Umgebung und lassen den faserigen Bau des Gewebes gut erkennen.

Die Neubildung ist reich an Gefässen; dieselben sind nur zum kleineren Theile von normalem Aussehen. Die Mehrzahl zeigt Veränderungen, sowohl was Caliber

als auch was Bau anbelangt. Selbst ziemlich mächtige Gefässe — und es gibt deren nicht wenige — haben zumeist nur ein enges Lumen infolge einer ziemlich beträchtlichen Entwicklung der Intima und Media, weitaus die auffälligsten Veränderungen sind aber an der Adventitia. Dieselbe ist oft ausserordentlich verdickt, so dass sie öfters mächtiger als das ganze übrige Gefäss erscheint. In die Gefässscheiden von zwei oder drei Gefässen, welche in der Gegend der hinteren Peripherie des neugebildeten Gewebes liegen, sind hyaline Ablagerungen gesetzt worden.

Das neugebildete Gewebe selbst nimmt die Gegend der grauen Commissur, des grössten Theiles der Vorderhörner, des Kopfes der Hinterhörner und des ventralsten Theiles der Hinterstränge ein. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind zum grossen Theile zugrunde gegangen, einige wohlerhaltene mit schönen Kernen sichtbar, einige geschrumpft und pigmentirt.

Die Clarke'schen Säulen erscheinen etwas verdrängt, jedoch sind nicht nur die Ganglienzellen erhalten, sondern auch das feine Fasernetz derselben ist nicht tangirt.

Die vordere weisse Commissur ist wohlerhalten. Die Pyramidenseitenstrangbahn beiderseits ziemlich stark degenerirt. Die übrige weisse Substanz ist wohlerhalten.

Der Centralcanal ist in der Neubildung aufgegangen und nicht einmal in Andeutung sichtbar.

Die Pia mater ist nicht unerheblich verdickt, kernreich; mehrere in der Pia verlaufende Gefässe weisen Infiltration der Gefässscheiden und Verdickung der Wandung auf. (Leptomeningitis.)

Einige Millimeter höher ist bereits das Bild ein wesentlich anderes.

Inmitten des neugebildeten Gewebes ist nunmehr eine grössere Lücke bemerkbar. Diese Lücke, welche ziemlich central gelegen ist, ist von einer Wand umgeben, welche keinerlei Hohlräume aufweist, auch kein Faserwerk in die grosse, central gelegene Höhle entsendet. Die Wand der Höhle lässt deutlich eine Schichtung erkennen, welche auch bei Carminfärbung durch verschiedene Farbennuancen hervortritt. Die innere, schmälere Schicht ist heller gefärbt; sie besteht zum weitaus grössten Theile aus feinen, welligen, zumeist parallel verlaufenden Fasern, welche sich von der mehr peripher gelegenen Schichte scharf abheben. Diese Schichte ist überall annähernd gleich dick und umkleidet die ganze Höhle, von welcher sie durch einen scharfen Rand geschieden ist. Nur in den seitlichen Ausbuchtungen der Höhle ist sie dicker. Stellenweise trägt sie an manchen Präparaten (im ganzen dreimal unter 60 Schnitten aus dieser Höhe) Cylinderepithel, welches seinem Aussehen nach als Centralcanalepithel anzusprechen ist. Dieses Epithel ist stets nur an einer kurzen Strecke der Wand vorhanden, immerhin aber nimmt es eine viel grössere Längenausdehnung ein, als einem normalen Centralcanale zukommen würde. Die innere faserreiche Schichte ist relativ kernarm, nirgends ist eine grössere Anhäufung von Kernen vorhanden. Sie hat nur vereinzelte, kleine Gefässe. Stellenweise, und zwar besonders in den seitlich gelegenen Partien, ist der parallele Verlauf der Fasern durch Faserbündel unterbrochen, welche, von der peripheren Schichte ausgehend, die am weitesten peripher gelegenen Abschnitte der Faserschichte in senkrechter Richtung durchsetzen und sich dann fächerförmig aufblätternd in den central gelegenen Faserzügen verlieren.

Weitaus die Hauptmasse des neugebildeten Gewebes macht aber die Aussenschichte aus, welche aus einem kaum entwirrbaren Convolut feiner Fasern und Kerne besteht. Im allgemeinen findet man in den am meisten peripher gelegenen Stellen auch die meisten Kerne; dieselben sind aber keineswegs gleichmässig vertheilt, vielmehr findet man mehrfach besonders mächtig entwickelte Kernhaufen, welche öfters wirbelartig angeordnet sind. In diesem Abschnitte verlaufen ziemlich zahlreiche, zum Theile in den Wandungen veränderte Gefässe. Von der ursprünglich vorhanden gewesenen nervösen Substanz finden sich nur sehr spärliche Reste, ganz vereinzelte Nervenfasern, welche durch das neugebildete Gewebe ziehen. Die Ausläufer, welche von dem neugebildeten Gewebe in die benachbarte weisse und graue Substanz ausstrahlen, sind hier noch viel stärker entwickelt und erstrecken sich stellenweise bis zu der Peripherie des Rückenmarkes. Besonders mächtig entwickelt sind Fortsätze, welche in den Hinterhörnern verlaufen, und einer, der, die Gegend des ventralen Hinterstrangfeldes einnehmend, mit seiner Spitze in der Fissura posterior endet. Sowohl in der Kern- als auch der Faserschichte sieht man kleine Hämorrhagien, welche sich zumeist in der Nähe von Gefässen befinden. Eine grössere Blutung scheint in den Rückenmarkscanal erfolgt zu sein, denn man sieht an der Wand der Höhle überall reichliche rothe Blutkörperchen, jedoch ist nirgends die

Menge des Blutes eine so bedeutende, dass das Lumen des Canales wesentlich eingeengt würde.

Die Vorderhörner sind in dieser Höhe nahezu unversehrt, die Ganglienzellen normal.

Die Pyramidenseitenstrangbahnen, wie auch tiefer, leicht degenerirt, sonst ist die weisse Substanz normal.

Von diesem soeben geschilderten Verhalten gibt es auch einige kleine Abweichungen. Es gehen nämlich beiderseits von den seitlichen Winkeln des Hohlraumes aus derbe, solide, ziemliche zellreiche Zapfen in das Innere des Canales und endigen nach kurzem Verlaufe. Weiter ist an der Innenschichte an einigen Präparaten in den seitlichen Ausbuchtungen der Höhle eine eigenthümliche Anordnung bemerkbar, welche wir an höheren Präparaten noch in viel ausgedehnterem Masse wiederfinden. Es springen nämlich in das Innere des Hohlraumes warzenförmige Erhabenheiten vor, welche ganz das Aussehen von Papillen darbieten.

Schnitte aus dem mittleren Brustmarke lassen erkennen, dass die mächtige centrale Gliawucherung im wesentlichen dasselbe Aussehen und den gleichen Aufbau darbietet wie im unteren Brustmarke. Die Höhle ist in dieser Höhe quer gestellt, durchwegs von der glatten, kernarmen Faserschichte ausgekleidet, welche in einigen Präparaten an einer den Pyramidenseitenstrangbahnen zu gelegenen Stelle eine zusammenhängende Lage mehrschichtiger Cylinderepithelzellen trägt. Papillenartige Hervorragungen sind in diesen Schnitten nicht zu sehen, jedoch treten von der Seite her beiderseits grosse, kugelförmige Gebilde, welche zum grössten Theile aus dichtgedrängten Kernen und Gliafasern, zum kleineren aus vereinzelten Nervenfasern bestehen, in das Innere des Canales vor, die glatte Faserschichte vorwölbend. Blutgefässe sind in ziemlich grosser Zahl in der äusseren Schichte vorhanden und sind derart angeordnet, dass ihre Querschnitte immer annähernd gleich weit vom Canale entfernt sichtbar werden. Durch die Anordnung der Kerne, welche sich in Haufen und Zügen um die Gefässe gruppiren und dieselben in Bogen umgeben, welche gegen die centralen Stellen ihre Convexität wenden, während sie nach der Peripherie zu offen sind, kommt ein zierlicher, arkadenförmiger Bau der neugebildeten Substanz zustande.

Die Abgrenzung gegenüber dem anderen Gewebe ist jetzt zumeist eine viel schärfere, man sieht an vielen Stellen die Neubildung sich vollkommen scharf von dem angrenzenden, kaum veränderten Nervengewebe abheben. An anderen Stellen ist allerdings wieder ein Uebergang bemerkbar; besonders ist dies der Fall an den Seiten- und Hintersträngen. In beiden Systemen sind auf-, respective absteigende Degenerationen mässigen Grades entwickelt, welche in den Seitensträngen so ziemlich das ganze Gebiet der Pyramidenbahnen, in den Hintersträngen aber nur das der innersten Abschnitte der Goll'schen Stränge occupiren. Die secundäre Gliawucherung der degenerirten Abschnitte geht ohne scharfe Grenze in das bei weitem dichtere Gewebe der Neubildung über.

Ausser den früher erwähnten Stellen mit Centralcanalepithel, welches nur an mehreren Schnitten zu sehen war, ist vom Centralcanal nichts zu sehen.

Die Vorderhörner sind vollkommen unversehrt und setzen sich sehr scharf gegen das neugebildete Gewebe ab. Ihre Ganglienzellen sind von normalem Aussehen.

Es besteht auch in dieser Höhe eine leichte Leptomeningitis.

In den höheren Abschnitten des Rückenmarkes ist zusammenfassend Folgendes zu bemerken:

Die Höhle nimmt stets die centralen Abschnitte des Rückenmarkes bei sehr wechselnder Grösse des Lumens ein. Im oberen Brustmarke wird sie ziemlich enge und klein, bald darauf aber — in der Cervicalanschwellung — ausserordentlich stark entwickelt. In dieser Höhe wie im unteren Halsmarke hat sie die grösste Weite bei einer Länge von 7—9 *mm*, $^3/_4$—2 *mm* Breite. Der Spalt ist quergestellt, die seitlichen Enden etwas nach rückwärts abgebogen. Noch im mittleren Halsmarke ziemlich gross, verengert sich gegen das obere Halsmark hin die Höhle rasch, um abermals in rareficirtes Gewebe überzugehen. Das oberste Halsmark konnte ich leider nicht untersuchen und mich infolge dessen nicht überzeugen, ob damit die Höhlenbildung ihr Ende erreicht hatte.

Die Lage der Höhle war — wie erwähnt — stets central. Die gewucherten Massen und die in ihnen befindliche Höhle occupirten im oberen Brustmarke die Gegend der hinteren Commissur, des Kopfes der Hinterhörner und den vordersten

Abschnitt der Hinterstränge. In der Halsanschwellung wurden auch zum Theile die Seitenstränge sowie die Hinterhörner in höherem Maasse in Mitleidenschaft gezogen. Im untersten Halsmarke hatte der Process — allerdings nur in einer kurzen Strecke — auch die Vorderhörner in bedeutendem Umfange ergriffen, ja sogar zu einem Einschmelzen der Substanz und Ausbreitung der Höhlenbildung auf die Vorderhörner geführt.

Sehr interessant waren die Verhältnisse, welche die Wand der Höhle darbot. Während dieselbe im oberen Brustmarke im wesentlichen dasselbe Aussehen zeigte wie weiter unten, hatte es sich in der Halsanschwellung verändert. Die glatte Contour der inneren kernarmen Faserschichte war nur stellenweise zu sehen. Allenthalben hatten sich nämlich Blutkörperchen in grosser Menge an die Wand angelegt, dieselbe auch stellenweise durchbrochen und waren in das Gewebe eingedrungen. Am massigsten war der Bluterguss in den seitlichen Winkeln der Höhle. Das Alter der Hämorrhagie konnte nicht sehr bedeutend sein, nachdem sowohl die in der Lichtung liegenden als auch im Gewebe befindlichen rothen Blutkörperchen ihre Form vollkommen bewahrt hatten. Hämatinkrystalle und Veränderungen des Blutes nicht sichtbar waren. Eine Blutung ist auch in der vorderen Fissur vorhanden, ohne dass ich eine Stelle gefunden hätte, welche den gemeinsamen Ursprung der Hämorrhagien klargelegt hätte. Wenn man von der Blutung absieht, war mit Ausnahme einer kleinen, gleich näher zu beschreibenden Stelle die Wand durchaus glatt. Zumeist, jedoch keineswegs überall grenzte die Faserschichte das Gewebe gegen die Höhle ab. Während im oberen Brustmarke Centralcanalepithel nur an ganz kurzen Strecken der Wand sich vorfand, wurde in der Halsanschwellung an vielen Schnitten ein grosser Theil der vorderen Wand vom Centralcanalepithel ausgekleidet, das bald in einer, bald in mehreren Schichten lag. Noch viel ausgedehnter war die Auskleidung im unteren Halsmarke und das Verhalten derselben ein so eigenartiges, dass eine eingehendere Schilderung wohl gerechtfertigt erscheint. Die ganze vordere Wand war an den am tiefsten gelegenen Schnitten vom Ependym überzogen, so dass von einem seitlichen Winkel der Höhle bis zu der an der anderen Seite gelegenen Ausbuchtung ein lückenloser Belag war, der auch alle Vorsprünge und Einbuchtungen überzog. Zwei Vorbuchtungen waren nun besonders auffällig; beide waren annähernd symmetrisch an der Basis der Vorderhörner gelegen und durch das Auftreten kugelig angelegter, hyalin entarteter Zell- und Fasermassen bedingt, welche einen grossen Theil der Vorderhörner occupirten und ziemlich weit in das Lumen des Canales hereinragten. An diesen Stellen war das Ependym in ganz ausserordentlich starke Wucherung gerathen. Dasselbe schliesst in fünf- bis sechsfacher Schicht die Masse gegen den Hohlraum ab und infiltrirt mit zahllosen Abkömmlingen die kugelige Vorwölbung. In letzterer verläuft beiderseits ein Gefäss, welches längs getroffen an einem Schnitte von der Fissura anterior bis zu dem Centrum der fraglichen Stelle verfolgt werden kann. Das Gefäss ist in seinen Wandungen hyalin entartet und hat in seiner Gefässscheide ebenfalls hyaline Ablagerungen; auch die in der Fissura anterior verlaufende Arterie, von welcher die Gefässe abzweigen, hat hyalin entartete Wandungen.

An den nächst höheren Schnitten kann man nun deutlich beobachten, wie die Höhle wächst. In den soeben erwähnten Vorwölbungen wird die Substanz immer homogener, nur an den Randpartien sehr kernreich; allmählich treten ganz kleine Lücken, Rareficirungen des Gewebes auf, welche zuerst um die central gelegene Arterie sichtbar werden. Rasch nehmen nach oben die Lücken an Grösse bedeutend zu und confluiren. Nun wird es auch sichtbar, dass die Gefässe von Zügen welligen Bindegewebes begleitet sind, welches ganz dem gleicht, das die Faserschicht der Höhlenwandung bildet. Noch einen Schnitt höher haben sich die meisten dieser Lücken zu einem grösseren Hohlraume vereinigt, welcher aber zum grossen Theile noch von fetzigem Gewebe erfüllt ist und keine scharfe Begrenzung besitzt. In dieser Höhe sehen wir also an einem Querschnitte drei Höhlen, eine allenthalben mit wohlausgebildeter Wandung, zum Theil mit Epithel versehene, zwei dicht an dieselbe nach vorne zu anstossende, zum grössten Theile in den Vorderhörnern zu gelegene Hohlräume ohne scharfe Begrenzung. Nur nach vorne und gegen die Fissur zu bildet die Arterie mit ihrem Bindegewebsmantel einen allerdings nicht scharfen Abschluss. Noch etwas höher — am nächsten Schnitte — ist auch die Wandung der Haupthöhle durchbrochen; die drei Höhlen communiciren mit einander, ein dünner mit Epithel bedeckter Bindegewebsbalken flottirt noch in der weiten Höhle. Er zeigt uns, wo die frühere Wand zu suchen ist. Das faserige Gewebe in den neuen

Hohlräumen ist aus denselben verschwunden, ebenso die Arterie, wohl ist aber ihr begleitender Bindegewebszug zurückgeblieben und bildet nun mit die Wand der Höhle als innerste Schichte, welche sich mit der früheren Wand innig verwebt. An einem noch höheren Schnitte nimmt die Höhle die Stelle der ganzen grauen Substanz ein, nur ein ganz kleiner Rest des Vorderhornes ist auf jeder Seite vorhanden. Die Auskleidung mit Centralcanalepithel ist vollkommen zugrunde gegangen bis auf einen ganz kleinen, wenige Zellen umfassenden Rest, welcher etwa in der Gegend der vorderen Commissur liegt. Die Höhle bleibt nur eine ganz kurze Strecke in gleicher Ausdehnung, dann verjüngt sie sich rasch und gibt die Vorderhörner wieder vollkommen frei; höher oben hat sie jede Ependymauskleidung verloren, der Centralcanal liegt vor der Höhle.

Die Stelle, an welcher sich die eben geschilderten Vorgänge vollziehen, bei welchen das Ependym eine so bedeutsame Rolle spielt, hat eine nur sehr geringe Längenausdehnung. Die mächtige Entwicklung, die Wucherung des Epithels ist nur an 12—15 Schnitten einer lückenlosen Serie sichtbar.

Aehnliche Veränderungen, wie sie die Arteria fissurae anterior und ihre Verzweigungen darbieten, sieht man auch an zahlreichen anderen Gefässen, insbesondere an mehreren Gefässen, die in den Hinterhörnern verlaufen. Die Gefässwände erscheinen durch die enorm starke Adventitia sowie durch hyaline Einlagerungen ganz ausserordentlich dick. Auch hier sind sie von welligem Bindegewebe begleitet, welches im Hinterhorne bis zur Höhle zieht und dann mit der Wand derselben verschmilzt.

Die weiter unten gefundene Degeneration der Py. S. erklärt sich durch die im Halsmarke gefundene Affection der Seitenstränge, ebenso gibt die im Brustmarke constatirte Erkrankung der Goll'schen Hinterstränge die Deutung für die in den medialsten Abschnitten deutliche Degeneration im Bereiche des Halsmarkes.

Die chronisch meningitischen Veränderungen sind bis in die Höhe des mittleren Halsmarkes zu verfolgen.

XXVII. Beobachtung.

Bei einer älteren Frau wurde bei der sanitätspolizeilichen Obduction wegen Verunstaltungen der Hände an Syringomyelie gedacht. Die Obduction erwies eine ziemlich ausgedehnte Rarefaction des Gewebes mit stellenweiser Höhlenbildung. Schwere Gefässveränderungen.

Bei der sanitätspolizeilichen Obduction einer älteren Frau waren dem Obducenten Herrn Dr. Ewald die auffallend difformirten und contracturirten Hände und Finger aufgefallen, welche ihn noch vor Eröffnung des Wirbelcanales an Syringomyelie denken liessen. Die Obduction ergab in der That bedeutende Veränderungen im Rückenmarke. Mir wurde behufs histologischer Untersuchung eine grössere Zahl von Rückenmarkssegmenten freundlichst überlassen.

Makroskopisch war das Lendenmark normal. Im unteren Brustmarke begannen eine leichte Abplattung und ein Verschwommensein der Zeichnung der grauen Substanz, zuletzt eine kleine Spaltbildung. Im mittleren Brustmarke war das Rückenmark in allen Durchmessern sehr erheblich verkleinert, rundlich, liess aber keine Spaltbildung erkennen. Im oberen Brustmarke und noch viel mehr in der Halsanschwellung nahm das Rückenmark die Gestalt eines Bandes an. Der frontale Durchmesser übertrifft besonders in der Halsanschwellung den sagittalen um ein Vielfaches. In der Gegend der grauen Substanz sind allerdings mehrfach Lücken, aber nirgends eine grössere centrale Höhle sichtbar. Im unteren Halsmarke liegen dieselben Verhältnisse vor, während sie sich im mittleren den normalen nähern. Theile des oberen Halsmarkes standen mir leider zur Untersuchung nicht zur Verfügung.

Schnitte aus dem Lendenmarke ergaben ganz normale Verhältnisse. Die Veränderungen beginnen im unteren Brustmarke, und zwar in der grauen Substanz. Der Centralcanal ist durch einen Zellhaufen in der Mitte der Commissur angedeutet. Die Ependymzellen sind nicht im Zustande einer auffälligen Wucherung. Das Gewebe der Commissur sowie die angrenzenden Theile der grauen Substanz bieten ein anderes Aussehen als gewöhnlich dar. Es treten die in ihnen liegenden zelligen Elemente, die in ihnen verlaufenden Faserzüge nicht so scharf hervor, wie dies in den anderen Theilen der Hinter- und Vorderhörner der Fall ist. Die eben erwähnten Abschnitte fallen durch ihre verwaschene Structur sowohl an Weigert-Pal-Präpa-

raten als auch insbesondere an Carminpräparaten auf, an welchen letzteren die veränderten Partien bereits makroskopisch an Schnittpräparaten durch einen helleren Farbenton kenntlich sind. Die verminderte Tinctionsfähigkeit ist besonders auffällig an reinen Kernfärbungspräparaten mit Alaunhämatoxylin, welches im ganzen Rückenmarke alle Kerne gut tingirt, mit Ausnahme der in den centralen Theilen gelegenen. Zu einem vollständigen Zerfall des Gewebes ist es nirgends gekommen. Besonders markant sind die Veränderungen, welche unmittelbar um ein von der Peripherie zur Commissur strebendes arterielles Gefäss aufgetreten sind. Das Gewebe in nächster Umgebung der Arterie ist glasig homogen, lässt auch kaum mehr eine Andeutung von Structur wahrnehmen. Das Gefäss selbst hat eine sehr starke Adventitia; auch seine Wände sind mehr hyalin aussehend. Die Ganglienzellen der Vorderhörner wie der Clarke'schen Säulen, das feine Fasernetz derselben, die weisse Substanz sind vollkommen unversehrt.

Bald macht der Process weitere Fortschritte. Dasselbe homogene, glasige Aussehen bieten dann die ganzen Hinterhörner und ein grosser Theil der Vorderhörner dar, und noch ein wenig höher sind von der gesammten grauen Substanz nur noch unversehrt erhalten: einzelne Gruppen von Ganglienzellen der Vorderhörner, die Clarke'schen Säulen mit ihrem Nervenfasernetze, der um den Centralcanal herum liegende Theil der grauen Commissur. Das ganze andere Gebiet ist theils von glasigen, theils körnigen oder scholligen Gewebsmassen erfüllt. An einigen Stellen sind homogene Massen abgelagert; so insbesondere in der Gegend des ventralsten Theiles des hinteren Septum, also in den Hintersträngen, den einzigen Faserzügen weisser Substanz, welche in Mitleidenschaft gezogen sind. Eine Bindegewebsvermehrung ist weder in dem absterbenden Gewebe, noch in dessen Umgebung sichtbar, nur in einem Hinterhorn verläuft ein ein grösseres Gefäss begleitender, papillenförmig gewundener Bindegewebsstrang. Der Uebergang vom gesunden in das erkrankte Territorium ist ein ganz allmählicher; nirgends sind scharfe Grenzen. Die Zahl der Gefässe ist im gesunden Gewebe, besonders in den Vorderhörnern, vermehrt, ihre Wandung oft erheblich verdickt, jedoch ist nirgends eine kleinzellige Infiltration um die Gefässe herum zustande gekommen.

An einigen — den höchst gelegenen — Schnitten ist durch eine theilweise Resorption oder Ausfall der scholligen Massen ein Hohlraum gebildet worden, welcher von sehr kleinen Dimensionen beiderseits ein wenig auf die Vorderhörner, sowie auf den Kopf der Hinterhörner übergreift und von dem zerfallenden Gewebe unregelmässig begrenzt ist.

In derselben Weise bleibt der Zerfallsprocess im Rückenmarke in der Höhe mehrerer Nervenwurzeln.

Im mittleren Brustmarke ist das Rückenmark wieder mehr von runder Form, aber ausserordentlich verkleinert. Im mikroskopischen Bilde sind die Veränderungen aber wieder ganz ähnlicher Natur wie tiefer unten. Der hyaline Zerfall des Gewebes überwiegt in der grauen Substanz; eine nennenswerte Gliawucherung oder Bindegewebsvermehrung findet nicht statt. Der Centralcanal ist noch immer durch einen Ependymhaufen angezeigt. Die Hinterstränge haben auf beiden Seiten zwischen Burdach'schem und Goll'schem Strange einen gewunden verlaufenden, nicht bis zur hinteren Peripherie reichenden Degenerationsstreifen.

Im oberen Brustmarke nimmt wieder der Zerfallsprocess an Ausdehnung zu und gleichzeitig ändert sich die Gestalt der Medulla. In dem sehr plattgedrückten Rückenmarke, in welchem besonders die Hinterstränge durch ihre Kürze auffallen, zieht ein quer gestellter Spalt von geringer Ausdehnung, welcher keine scharfe Begrenzung hat. In der Umgebung des Spaltes sowie in der übrigen centralen Substanz sind zahlreiche rothe Blutkörperchen (Hämorrhagie capillären Ursprunges) sichtbar. Der Zerfallsprocess hat noch immer den grössten Theil der grauen Substanz ergriffen; nun sind aber auch die an die Clarke'schen Säulen angrenzenden Theile der Hinterstränge schon im gleichen homogenen Zerfalle begriffen, so dass die intacten Clarke'schen Säulen gleichsam sequestrirt inmitten nekrotischen Gewebes liegen.

In der Halsanschwellung ist der frontale Durchmesser des Rückenmarkes absolut und auch relativ im Vergleiche zum sagittalen am grössten. Das Rückenmark ist vollständig plattgedrückt. Die graue Substanz ist durch den nun schon mehrfach beschriebenen Destructionsprocess vollständig zugrunde gegangen, die Ganglienzellen gänzlich verschwunden. Der Centralcanal ist nicht sichtbar. In der Gegend der Commissur ist eine von welligem Bindegewebe begrenzte, vollkommen geschlossene, quer gestellte, kleine Höhle, an welche nach aussen zu im nekrotischen Gewebe andere,

nicht scharf begrenzte und nur wenige ausgedehnte Hohlräume angrenzen. Sonst ist eine ausgesprochene Vermehrung der Stützsubstanz nicht vorhanden.

Der eben erwähnte Hohlraum erweitert sich im unteren Halsmarke zu einem ziemlich langgestreckten Spalt, welcher nur theilweise scharf begrenzt ist, an den meisten Stellen, insbesondere der hinteren Wand und den seitlichen Abschnitten, vom zerfallenden Gewebe umschlossen ist. An der vorderen Wand ist auf zwei, relativ langen Stellen zusammenhängendes Cylinder-(Centralcanal-)Epithel sichtbar. Die Gefässe haben durchwegs eine sehr verdickte Adventitia; auch die in der Fissura anterior ziehende Arterie zeigt dasselbe Verhalten. Ganglienzellen, zum Theil pigmentirt, geschrumpft und forsatzlos, sind wieder in den Vorderhörnern vorhanden, jedoch noch an Zahl stark verringert.

Die weisse Substanz sowie die Wurzeln sind normal.

XXVIII. Beobachtung.

Anatomische Beobachtung: Sehr ausgedehnte Höhlenbildung im ganzen Rückenmarke mit besonderer Betheiligung der grauen Substanz und der Hinterstränge. Meningitische Veränderungen. Die klinischen Erscheinungen sind unbekannt.

Das Rückenmark stammt aus der Sammlung des Laboratoriums Prof. Obersteiner's. Ich konnte leider keine klinischen Angaben über das Verhalten und die Symptome, welche die Patientin intra vitam darbot, ermitteln.

Das Rückenmark war in der ganzen Länge vom untersten Brustmarke bis zum oberen Halsmarke von einem zumeist nicht klaffenden, durchwegs quer gestellten Hohlraume durchzogen, welcher in der Regel die centralen Abschnitte, stellenweise jedoch auch die Gegend der Hinterstränge einnahm. Die grösste Ausdehnung erreichte derselbe im mittleren Brustmarke, welches so difformirt war, dass makroskopisch von der Rückenmarkszeichnung nichts zu entnehmen war. Das auch sonst sehr platte und kleine Rückenmark hat in diesem Abschnitte kaum die Dicke eines Federkieles. Die vordere Grenze des Hohlraumes ist fast vollkommen verschwunden, die rückwärtige durch ein lockeres, rissiges, zerreissliches Gewebe gebildet. Dasselbe, schon makroskopisch so auffallende Gewebe findet man als Wand des Hohlraumes in der ganzen Länge des Rückenmarkes. Makroskopisch ist im unteren Brustmarke eine bedeutende Degeneration der Py. S., im Halsmarke der Hinterstränge wahrnehmbar. Die Medulla oblongata fehlte leider.

Die mikroskopische Untersuchung (25 Höhen) des interessanten, in mehrfacher Hinsicht von der Norm abweichenden Falles ergab:

Im untersten Brustmarke beginnen schon im Uebergangstheil gegen das Lendenmark in der Gegend des Centralcanales die Veränderungen. Die graue Commissur erscheint etwas breiter als gewöhnlich und an der Stelle des Centralcanales sieht man einen mächtigen, die ganze Länge der Commissur einnehmenden Haufen von Ependymzellen, welche eine Schichtung nicht wahrnehmen lassen. Unmittelbar darüber bemerkt man aber schon eine gewisse Gruppirung der Zellen, welche sich zu drei und vier zusammenlegen und inmitten des Zellhaufens die Stelle des Centralcanales andeuten. In den nächst höheren Schnitten (einer lückenlosen Serie) tritt die Neigung der Zellen, sich in Reihen anzuordnen, stets mehr hervor, bis endlich die vollkommen geschlossene, gerade verlaufende hintere Wand sowie die seitlichen Winkel eines sehr erweiterten Centralcanales gebildet sind. Die vordere Wand fehlt; an ihrer Stelle befinden sich Kernhaufen. Besonders intensiv ist aber jetzt die Anhäufung von Ependymzellen um die seitlichen Winkel und Ausbuchtungen des Centralcanales; diese Wucherung hat mit den in der Nähe liegenden grossen venösen Blutleitern sowie mit einem daselbst verlaufenden arteriellen Gefässe nichts zu thun, denn gerade in der Gegend der Gefässe nimmt sie an Intensität bedeutend ab.

Sonst ist in dieser Höhe mit Ausnahme einer ziemlich starken Degeneration beider Py. S., einer auffallenden Faserarmut beider Vorderstränge und mit Ausnahme eines ziemlich stark degenerirten, schmalen Feldes zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strängen, welches nach vorne bis zur grauen Commissur reicht, mit der hinteren Peripherie aber nicht mehr in Verbindung tritt, alles normal, auch die Gefässe.

In der Höhe der nächst oberen Nervenwurzel ist das Bild bereits ein ganz anderes. Makroskopisch fällt bereits eine Abnahme der Dicke des Rückenmarkes auf. Das Mikroskop zeigt bereits sehr erhebliche Veränderungen. Die Wucherung

des Ependyms hat bedeutende Fortschritte gemacht. Vom Centralcanale sind noch immer die hinteren Wände und die seitlichen Winkel sichtbar, jedoch ist die Linie mehrfach unterbrochen und auseinandergerissen. Vor und hinter dem Centralcanale sind grosse Zellhaufen, jedoch mit nicht mehr so dicht gedrängten Kernen wie früher. Zellen von ganz demselben Aussehen, welches ihre Abkunft vom Ependym sicherstellt, haben in grosser Zahl die Vorderhörner und Hinterhörner infiltrirt. Das eigentliche Gewebe der grauen Substanz ist vollkommen zugrunde gegangen. Man sieht in den Vorderhörnern auch nicht eine einzige Ganglienzelle. Zwischen den in den Vorder- und Hinterhörnern befindlichen Zellen ziehen nur sehr spärliche Gliafasern, zumeist befinden sie sich in einem ziemlich homogenen, leicht zerfallenden Gewebe, das keine Structur erkennen lässt. Gegen die Mitte zu treten auch vereinzelte kleine Hämorrhagien und zahlreiche, sehr mächtige Gefässe inmitten der neugebildeten Substanz auf. Die Blutgefässe dringen zum grössten Theile von der Fissura anterior aus ein und sind von starken Zügen wellig verlaufenden Bindegewebes begleitet. Diese Bündel liegen, je tiefer das Gefäss eindringt, immer weiter von demselben weg. Einige sind so stark gewunden, dass sie den Eindruck hervorrufen, wie wenn man Papillen vor sich hätte. Sie gleichen dann vollkommen den Bildern, wie man sie an der ausgebildeten Bindegewebsmembran der Höhlen erblickt. Vereinzelte Bindegewebsfasern sind auch in den centralen Abschnitten nur in sehr geringer Menge vorhanden. Die Gefässwände erscheinen etwas verändert, besonders die Adventitia verdickt.

Die eben geschilderten Veränderungen nehmen bereits einen erheblichen Theil des Querschnittes ein. Die graue Substanz ist vollkommen zugrunde gegangen, die Vorderstränge erscheinen beiderseits stark verkürzt und in Mitleidenschaft gezogen, die Seitenstränge ganz degenerirt, aber nicht infolge der Zellinfiltration, sondern secundär; vollständig aufgegangen in dem neugebildeten Gewebe sind die vordersten Abschnitte der Hinterstränge.

Ein Hohlraum ist nicht zu sehen.

Bilder aus der Höhe des nächst oberen Brustnerven lassen die weiter eingetretenen Veränderungen erkennen: Vom Centralcanale ist gar nichts mehr zu erkennen. Das ganze neugebildete Gewebe sieht mehr gleichförmig aus, die Zellen heben sich nicht mit genügender Schärfe ab, die Kerne erscheinen nur wenig gefärbt. Auf grössere Strecken hin, insbesondere in der Gegend des Centralcanales, ist jede Spur einer Structur verloren gegangen, und man sieht nur grosse, hyaline Schollen in einem Gewebe, das offenbar den gleichen Umwandlungsprocess mitmacht. Die Gefässe sind in den centralen Abschnitten nur mehr in geringer Zahl vorhanden; dass früher daselbst mehr gewesen sein müssen, wird durch die grosse Zahl der Bindegewebsbalken bewiesen, welche noch die centralen Abschnitte durchziehen, sich aber schon derart anordnen, wie wenn sie einen sich bildenden Hohlraum umgrenzen wollten.

Die Ausdehnung des Processes ist ungefähr dieselbe wie tiefer unten.

Infolge des Zugrundegehens des Gewebes sieht das Rückenmark vollkommen plattgedrückt (in der Richtung von hinten nach vorne) aus, und ist etwa fünfmal so lang als breit.

Im mittleren Brustmarke sind die höchstgradigen Veränderungen vorhanden. Neben der diffusen gliösen Infiltration hat auch an einer Stelle eine so mächtige Zellwucherung stattgefunden, dass sie schon makroskopisch als Tumor imponirt. In dem ausserordentlich schmalen Rückenmark fehlen die Vorderstränge vollkommen, ebenso der linke Seitenstrang; die Gegend derselben ist gliös infiltrirt und beim Schneiden an den meisten Präparaten ausgefallen. Im Centrum und im rechten Hinterhorne liegt ein ovaler, schon makroskopisch deutlich sichtbarer Tumor, welcher die stark degenerirten Seitenstränge und Hinterstränge sichtlich verdrängt. Der Tumor ist an seinen Randpartien sehr zellreich, in den mittleren mehr hyalin und zellärmer. In manchen Schnitten sieht man noch inmitten des Tumors, welcher sonst keine Structur erkennen lässt, mehrere Zellen in einer Reihe angeordnet, welche zweifellos Centralcanalepithel darstellen. Die ganzen anderen Tumorzellen zeigen in ihrem Aussehen grosse Aehnlichkeit mit den im Centrum liegenden Cylinderepithelzellen, so dass ihre nahe Verwandtschaft kaum zweifelhaft erscheint. Mit Ausnahme der relativ wohl erhaltenen Hinterstränge sind sonst sämmtliche Theile des Querschnittes des Rückenmarkes so verändert, dass eine auch nur oberflächliche Orientirung unmöglich erscheint.

Diese schwersten Alterationen befinden sich aber auf einer nur etwa 1 *cm* hohen Strecke. Weiter oben liegen die Verhältnisse folgendermassen:

Die im mittleren Brustmarke sehr stark angedeutete Tumorbildung ist höher oben im Rückenmarke nicht mehr vorhanden. Die centralen Abschnitte des Rückenmarkes, die Hinterhörner und die Basis der Vorderhörner bilden dauernd den Sitz der Veränderungen. Im wesentlichen behalten die afficirten Partien dasselbe Aussehen wie unterhalb der Tumorbildung: Die Zellproliferation findet hauptsächlich an der Peripherie statt, im Centrum spielen sich regressive Vorgänge ab. In das neugebildete Gewebe strahlen fortwährend von der vorderen Fissur mächtige Gefässe ein, welche in der Regel unmittelbar nach oder schon in der weissen Commissur sich nach rechts oder links wenden und gegen die Hinterhörner ziehen. Sie sind stets von fibrillärer Substanz begleitet, welche zumeist in welligen Linien verläuft oder papillenähnlich sich schlängelt. An vielen Stellen sind die Gefässe geschwunden und haben nur das anscheinend sehr widerstandsfähige Fasergewebe zurückgelassen. Dasselbe bleibt beim Absterben des Gewebes der einzige Bestandtheil desselben, der nicht leidet. Inmitten hyaliner Massen und Schollen liegen die Fasern wie früher inmitten resorbirten Gewebes als einzige Elemente in einem Hohlraume. An manchen Stellen reicht die Zerstörung in dem centralen Gebiete bis zu dieser natürlichen Abgrenzung; dieselbe wird dann zur Grenzmembran. Haben in der Umgebung Kernanhäufungen stattgefunden und sich bei papillenähnlicher Form der Bindegewebsstreifen in die Vertiefungen derselben eingebettet, so dass sie inmitten neugebildeten Gewebes liegen, so kommt es in der Wand der Höhle zu den bereits mehrfach besprochenen papillenähnlichen Bildungen. Diese Entstehungsform einer Wandung kann so häufig beobachtet werden, dass kaum ein ernster Zweifel an der Richtigkeit der Auffassung dieses Vorganges möglich ist. Es ist selbstverständlich, dass möglicherweise im Inneren des Hohlraumes verlaufende Faserbündel, auseinandergedrängt und gegen das noch restirende Gewebe angepresst, die Bildung der Wand besorgen können; einen Beweis für diese Anschauung konnte ich aus den Präparaten nicht gewinnen.

Die Kernwucherung vollzieht sich, wie erwähnt, besonders in den peripheren Abschnitten des neugebildeten Gewebes. Daselbst sieht man ganze Haufen oder Inseln von Ependymzellen, welche sich manchmal auch in ganzen Reihen und Zügen anordnen und dann einen ganz eigenthümlichen Anblick gewähren. Man würde auf den ersten Blick glauben, eine Neubildung von drüsigem Bau vor sich zu haben. Oft geht durch Ausdehnung des Mortificationsprocesses ein derart gebauter Haufen von Ependymzellen zugrunde; eine oder zwei kurze Reihen von dicht aneinander gefügten Cylinderepithelzellen bleiben stehen und erwecken die Vorstellung eines Theiles des den Centralcanal auskleidenden Ependyms. Die Genese dieser bis an die äusserste Peripherie versprengten, manchmal noch inmitten der hyalinen Massen liegenden Epithellinien lässt sich aber an Serienschnitten nicht verkennen. Ausser den peripheren Abschnitten ist die Gegend unmittelbar hinter der vorderen Commissur der Sitz einer bedeutenden Wucherung des Ependyms. An manchen Stellen erstreckt sich auch die Wucherung bis tief in die Hinterstränge hinein. Das Gewebe zwischen den Haufen von Ependymzellen scheint ebenfalls leichter zugrunde zu gehen als letztere, und wenn zwischen den einzelnen Zellanhäufungen Gewebsschwund eingetreten ist, so sieht man die Hohlräume — manchmal auf relativ weite Strecken — von regellos angeordneten Wucherungen von Ependymzellen begrenzt, welche aber stellenweise zu einer regelrechten Anordnung, zu einer — allerdings vielfach unterbrochenen — epithelialen Begrenzung führt. Man sieht manchmal auf einen grösseren Umfang zusammenhängende Epithelbeläge gleichzeitig an mehreren Hohlräumen in einer Schnittebene: auf mehreren Querschnitten ist sogar eine inmitten eines Hohlraumes liegende, von Ependymzellen dicht besetzte Gewebsinsel ringsherum im Kreise von einer lückenlosen Cylinderepithellage bekleidet, ebenso wie der Hohlraum, in welchem sich die Insel befindet.

Vom mittleren Brustmarke nach aufwärts sind die Vorderstränge durchwegs von den Veränderungen verschont, und auch die Vorderhörner zeigen nicht wesentliche Abweichungen von der Norm, sowohl was Zahl der Zellen, als auch des feinen Fasernetzes, als auch Grösse und Form der Ganglienzellen anbelangt. Die anderen Abschnitte der grauen Substanz sind vollkommen im neugebildeten Gewebe zugrunde gegangen.

Die Hinterstränge sind schon im Uebergangstheile vom mittleren zum oberen Brustmarke nicht vollkommen intact; es zieht nämlich ein mit der Spitze gegen die

hintere Peripherie gerichteter, letztere beinahe erreichender, ziemlich breiter Zapfen neugebildeten Gliagewebes vom Centrum nach rückwärts und occupirt einen beträchtlichen Theil der Goll'schen Stränge. Je höher man nach oben kommt, desto breiter wird der Fortsatz und desto näher rückt derselbe an die hintere Peripherie heran, bis etwa in der Höhe der Halsanschwellung die ganzen Hinterstränge bis auf ein kleines Nervenfaserpaket zugrunde gegangen sind. Da im selben Niveau auch die Seitenstränge sehr stark degenerirt sind, ist in diesem Abschnitte vom Rückenmarke nur die vordere Hälfte leistungsfähig. Was hinter einer durch die vordere Commissur gelegten Sagittalen sich befindet, ist degenerirt oder völlig ausgefallen. Die von der Neubildung zerstörten Hinterstränge sind von den in gleicher Weise betroffenen Seitensträngen durch einen schmalen Spalt geschieden, welcher beiderseits im Hinterhorne bis zur Peripherie verläuft und die Hinterstränge vom Rückenmarke nahezu vollständig abtrennt.

Im mittleren und oberen Halsmarke wird die Gestalt des Rückenmarkes wieder mehr rundlich, jedoch ist der schmale Spalt noch in gleicher Ausdehnung sichtbar. In den Hintersträngen sind die Goll'schen Stränge so vollständig degenerirt, dass in denselben auch nicht eine einzige Faser zu sehen ist. Die Burdach'schen Stränge haben den normalen Faserreichthum.

Die hinteren Wurzeln zeigen, so weit ich sie untersucht habe, keine Veränderungen.

Die Pia mater ist noch im Brustmarke leicht verdickt, adhärent und kernreich (Leptomeningitis).

Mehrere von mir untersuchte Intervertebralganglien der unteren Hals- und oberen Brustnerven waren normal.

XXIX. Beobachtung.

Zufälliger Befund bei der Obduction eines Idioten mit Hydrocephalus. Höhlenbildung im Halsmarke, Blutung in dieselbe.

Bei der Obduction eines Idioten, welche im Februar 1894 in der Wiener Versorgungsanstalt Professor Kolisko vorgenommen hatte, wurde neben einem chronischen Hydrocephalus im Rückenmarke noch eine ziemlich umfangreiche Höhle gefunden. Dieselbe erstreckte sich vom oberen Brustmarke bis zum mittleren Halsmarke und nahm stets die centralen Abschnitte ein. Ihre Gestalt war zumeist eine dreieckige, mit der Spitze nach hinten gerichtet.

Herr Prof. Redlich überliess mir freundlichst das in Müller'scher Flüssigkeit erhärtete Präparat.

Schnitte aus dem Lendenmarke und dem unteren Brustmarke zeigen ein völlig normales Verhalten des Rückenmarkes.

In den obersten Schnitten aus dem mittleren Brustmarke taucht der vollkommen central gelegene, klaffende, mit einem nach hinten gerichteten Ausläufer versehene Centralcanal auf, welcher vollständig mit einer einfachen Lage Epithels ausgekleidet ist. Ringsum besteht keine Zellwucherung.

Im oberen Brustmarke sieht man gegen den Canal hin die in den Wandungen hyalin entartete Arteria fissurae posterior verlaufen und die Umgebung des Centralcanales gleichmässig hyalin entartet, keine zellige Infiltration des Gewebes, sondern Homogenwerden desselben mit leichter Körnung der Grundsubstanz. Das derart umgewandelte Gewebe schmilzt dann vollkommen ein. Der Centralcanal, dessen Epithelbelag auf eine Strecke weit verloren gegangen ist, erweitert sich auf diesem Wege rasch, ohne im wesentlichen seine Form zu ändern. Im Innern ist er von Detritus erfüllt.

Die untersten Schnitte aus der Halsanschwellung zeigen eine bereits bedeutende Entwicklung der Höhle. Dieselbe nimmt die ganze graue Commissur ein und reicht noch beiderseits symmetrisch tief in die graue Substanz; der grösste Antheil der Höhle liegt jedoch in den Hintersträngen. Die Gestalt des Hohlraumes ist dreieckig, die stark abgerundete Spitze liegt in der Fissura posterior. Die vordere Wand trägt ein streckenweise zusammenhängendes Cylinderepithel, welches auch die in der grauen Substanz liegenden Winkel der Höhle in einfacher Lage auskleidet. Die innere Schichte der Wand wird an anderen Stellen durch eine sich mit Carmin nur schlecht tingirende, kernarme, faserige, ziemlich fest gefügte Schichte gebildet, welche sich gegen den Hohlraum zu scharf abgrenzt, nach aussen zu aber in eine kernreichere, schmale Schichte übergeht, welche die Verbindung mit der Umgebung

darstellt. Das Innere des Hohlraumes ist zum Theile erfüllt von den Resten des eingeschmolzenen Gewebes, welches aber mit der Umrahmung in keiner Verbindung mehr steht, zum Theile ist es von Blut ausgegossen. Dasselbe nimmt an manchen Schnitten einen nicht unbeträchtlichen Theil des Querschnittes ein, an anderen sieht man nur eine dünne Lage von Blutkörperchen an der Wand anhaften. Die Form der Blutkörperchen ist noch deutlich zu erkennen; nirgends Hämatinkrystalle. In der Umgebung der Höhle keine erweiterten oder schwer veränderten Gefässe. Die weisse Substanz ist bis auf die Vorgänge im Hinterstrange vollkommen intact.

Die Höhle bleibt in gleicher Gestalt und Ausdehnung in der Halsanschwellung und dem Halsmarke bestehen, verkleinert sich aber dann rasch und bildet einen mehrfach ausgezackten Canal, in dessen Umgebung aber nun eine ziemlich üppige Kernwucherung, zumeist nur auf die graue Substanz beschränkt, stattfindet. Gleichzeitig vollziehen sich im Hinterstrange Veränderungen, welche mit Anomalien der Gefässe in Zusammenhang zu bringen sind. Die Gefässe, verdickt und sklerotisch, haben in ihre Gefässscheiden und die Umgebung hyaline Schollen abgelagert, gleichzeitig ist ihre ganze Umgebung und insbesondere die Kuppe der Hinterstränge mehr gleichartig geworden; die Unterschiede in der Structur verwischen sich immer mehr, das Gewebe wird mehr transparent und hebt sich bereits makroskopisch als durchsichtigere Partie ab. Bei diesen Veränderungen hat es aber sein Bewenden. Das Gewebe schmilzt nicht ein, die hyaline Degeneration persistirt nur eine kurze Strecke.

Sonst sind die graue und weisse Substanz, die vorderen und hinteren Wurzeln vollkommen normal.

XXX. (anatomische) Beobachtung.

Höhlenbildung im Rückenmarke in einem Falle von Spina bifida. Zahlreiche Blutungen in das Rückenmark.

Herr Prof. Redlich hatte die Freundlichkeit, mir Theile eines Rückenmarkes zur histologischen Untersuchung zu überlassen, welches von einem Neugeborenen mit Spina bifida stammte; dasselbe war von Herrn Professor Kolisko obducirt worden.

Trotzdem von mir nur eine geringe Zahl von verschiedenen Rückenmarkssegmenten untersucht werden konnte, gelang es mir dennoch, eine Vorstellung über die im Rückenmarke vorliegenden Veränderungen zu gewinnen.

Die am tiefsten, aber über der Wirbelöffnung gelegenen Schnitte (es handelte sich um Spina bifida lumbalis) boten folgendes Verhalten dar: Von der weissen Substanz des Rückenmarkes ist nur wenig zu sehen. Die Hinterstränge erscheinen sowohl an Carmin- als auch Weigert-Pal-Präparaten normal, ebenso die Gegend der Pyramidenseitenstrangbahnen. Nach vorne zu weicht der weisse Markmantel auseinander und bildet die theilweise Umrahmung eines tief in das Rückenmark eingreifenden Hohlraumes, welcher die Stelle der ganzen Vorderstränge und des grössten Theiles der grauen Substanz einnimmt. Die Begrenzung des Hohlraumes ist nur streckenweise eine scharfe; an mehreren Stellen sieht man ein schönes zusammenhängendes einschichtiges Cylinderepithel, an anderen Stellen ist zerfallendes, reichlich mit rothen Blutkörperchen durchsetztes Gewebe. Der Rest der grauen Substanz sowie die Gegend der Seitenstränge von starken Hämorrhagien eingenommen. Die Form der Blutkörperchen allenthalben noch gut erhalten. In den Seitensträngen und der grauen Substanz zahlreiche erweiterte, mit Blut strotzend gefüllte Gefässe.

Schnitte aus einem höheren Abschnitte zeigen bereits ein vollkommen geschlossenes, anscheinend normal figurirtes Rückenmark, in dessen Mitte ein etwas erweiterter, buchtiger, vollständig mit Epithel ausgekleideter Centralcanal liegt. Die graue Substanz ist von starken Hämorrhagien durchsetzt, die Gefässe sind erweitert. Sonst der Rückenmarksquerschnitt normal.

Noch höher sind wieder mehrere Anomalien zu verzeichnen. Die weisse Substanz ist bis auf einige kleine Blutaustritte in den Seitensträngen normal. In der grauen Substanz ist ein starker Zerfall der Substanz eingetreten. Ein grosser Theil der so gebildeten, in beide Vorder- und Hinterhörner hineinragenden Höhle ist von einem zusammenhängenden Centralcanalepithel ausgekleidet; der Epithelbelag findet sich besonders an der vorderen Wand und an einem tief in ein Vorderhorn sich erstreckenden Divertikel vor. Ein Theil der hinteren Wand wird von wenig gefärbtem Bindegewebe in dünner Schichte gebildet, die in den Vorderhörnern befindlichen Theile sind zum Theile ohne scharfe Grenze (Artefacte). An der Basis eines

(welches?) Vorderhornes gegen die seitliche Grenzschichte zu findet sich ein körniges, ungemein scharf von der Umgebung sich absetzendes, oval contourirtes Gewebsstück, welches den Eindruck eines im gesunden Gewebe liegenden Sequesters macht. Auch in dieser Höhe zahlreiche Hämorrhagien.

An den höchst gelegenen Schnitten, welche ich von diesem Rückenmarke untersuchen konnte, ist das Rückenmark kreisrund; inmitten der Commissur liegt der normal grosse, nicht geschlossene Centralcanal. In den Hintersträngen liegt beiderseits je ein ovaler, schräg gestellter Hohlraum, welcher von der Basis der Vorderhörner gegen die hintere Fissur hin zieht, ohne aber dieselbe zu erreichen. Die Höhle nimmt etwa den dritten Theil der Breite des Hinterstranges ein und ist vollkommen scharf begrenzt; eine ganz dünne Membran sondert den Hohlraum von der Rückenmarkssubstanz ab; in diese Membran haben Pigmenteinlagerungen stattgefunden. Im Hohlraume, besonders in den der grauen Substanz näher gelegenen Abschnitten findet sich reichlich Blut. Auch in der Umgebung der Spalten haben Hämorrhagien in die Rückenmarkssubstanz hinein stattgefunden. Ein Zusammenhang der Hohlräume mit dem Centralcanal ist nicht nachweisbar.

XXXI. Beobachtung.

53jähriger Webergehilfe. Contracturen an den Händen seit mehr als 30 Jahren. Schmerzlose Geschwüre an den Fingern. Zunahme der Sensibilitätsstörungen in letzter Zeit. Seit einem halben Jahre ohne bekannte Veranlassung Cystitis. Nephrolithiasis. Dorsalskoliose. Nystagmus. Muskelatrophien an beiden Händen. Patellar- und Fussclonus. Störung der Berührungsempfindung an der oberen Körperhälfte, des Schmerz- und Temperatursinns in grösserer Ausdehnung, der tiefen Sensibilität an den oberen Extremitäten.

Autopsie: Syringomyelie in einem grossen Theil des Rückenmarkes (namentlich im Dorsalmarke). Stellenweise eine geschwulstartige Gliawucherung mit sehr starker Proliferation der Ependymzellen an Stelle des Hohlraumes.

Johann B., 53 Jahre alt, Webergehilfe, geboren zu Schweiggers, Nieder-Oesterreich, aufgenommen auf die III. medicinische Klinik am 10. Mai 1897.

Anamnese: Keine neuropathische Belastung. Mit elf Jahren angeblich Nierenentzündung, sonst stets gesund. Ungefähr im 20. Lebensjahre wurden seine Finger allmählich krumm. Zuerst wurden der linke Daumen und Zeigefinger, später auch der zweite und dritte Finger der rechten Hand steif. Auch traten damals schmerzlose Geschwüre auf, jedoch konnte Patient ganz gut an seinem Webstuhle arbeiten. Keine Verbrennungen, keine Parästhesien. Seit ein und einhalb Jahren bemerkt Patient eine Verringerung des Gefühles an den Händen. Vor einem halben Jahre ohne dem Patienten bekannte Veranlassung häufiger Harndrang, Schmerzen beim Uriniren. Der Harn war wolkig und trübe. Fieber, Abmagerung. Vierzehn Tage vor dem Spitalseintritte Anschwellung des linken Fusses. Vor dem Eintritte wie bald nach der Aufnahme sehr heftige Schmerzen in der linken Seitengegend von mehrstündiger Dauer; beidemale klangen die Schmerzen ziemlich schnell ab, und wurden dann kleine Phosphatsteinchen mit dem Urine entleert.

Status praesens (Dr. Hahn). Kleiner, gracil gebauter, sehr abgemagerter Mann. Befund an den inneren Organen mit Ausnahme der des uropoetischen Systems normal. Schwere Cystopyelonephritis. Prostatahypertrophie. Hohes Fieber.

Leichte Dorsalskoliose.

Nystagmus horizontalis. Sonst der Befund an den Hirnnerven normal.

Im Rumpfbereiche die Motilität nicht gestört, ebenso wenig in den Schulter-, Ellbogen- und Handgelenken. (Passive und active Bewegungen frei, Muskelkraft erhalten.) Keine Rigiditäten. Während aber an den Ober- und Vorderarmen keine auffallenden Atrophien zu bemerken sind, sind an beiden Händen die Spatia interossea eingesunken, die Strecksehnen deutlich vorspringend, Thenar und Antithenar stark atrophisch. Die Finger, in den Interphalangealgelenken gekrümmt, rechts mehr als links, passiv nicht streckbar. An den Daumen Ab- und Adduction sowie die Opposition beeinträchtigt, die grobe Muskelkraft nicht auffällig vermindert. Die Haut der Vola und der Finger schwielig, die Interphalangealgelenke verdickt, die Nägel difform, die distale Phalanx wie cariös usurirt, am Ende verdickt, der Nagel fast vollkommen fehlend. Biceps- und Tricepsreflexe beiderseits nur angedeutet.

An der rechten unteren Extremität keine Atrophien; die Muskelkraft aber infolge der hochgradigen (allgemeinen) Abmagerung herabgesetzt. Die Motilität vollkommen normal. Patellar- und Fussclonus rechts vorhanden; der Fusssohlenkitzelreflex ist sehr lebhaft, Bauchdeckenreflex nicht auslösbar. Wegen der Thrombophlebitis unterblieb jede genauere Untersuchung auf nervöse Störungen am linken Beine.

Die Berührungsempfindung war am Halse, dem Rücken und an der Brust sowie an den Ober- und Vorderarmen, weniger an den Händen herabgesetzt, am Abdomen und an der rechten unteren Extremität nicht auffallend gestört. Genaueres konnte aber über diese Sensibilitätsanomalie nicht erhoben werden.

Nur die Schmerzempfindung konnte noch genauer geprüft werden. Sie war am Halse, am Rumpfe und an beiden oberen Extremitäten bedeutend herabgesetzt, an den Händen erloschen, an den Beinen kaum beeinträchtigt. Das Genitale und die Analgegend, besonders rechts, hyperästhetisch. An den oberen Extremitäten und dem Rumpfe war eine Zone mit ausgesprocheneren Störungen (Analgesien) von segmentalem Typus vorhanden: Ihre untere Grenze verlief vom Angulus Ludovici ausgehend beiderseits in der Höhe der zweiten Rippe nach den Seiten, setzte sich auf die volare Fläche der Arme fort, halbirte die Hand wie den Mittelfinger sowohl volar als dorsal und liess sich auf der Rückseite des Armes, diesen ebenfalls halbirend, bis zum Processus coracoides der Scapula verfolgen, von wo sie beiderseits längs der Spina scapulae weiterlief und in der Höhe des fünften Dorsalwirbels endete. Die obere Grenze dieser Zone verlief von der Incisura sterni längs der Clavicula beiderseits bis zum Akromion, schlug sich hier nach rückwärts auf die Schulter und endete am Nacken in einer nicht genau bestimmbaren Höhe.

Die Temperaturempfindung war an beiden oberen Extremitäten sowohl für Wärme als auch für Kälte herabgesetzt, beide Qualitäten werden oft verwechselt; an den Händen ist der Temperatursinn fast erloschen. Am übrigen Körper war er normal.

Die Lagevorstellung und Bewegungsempfindung war in allen Gelenken der Extremitäten wesentlich gestört, am rechten Fusse intact.

Eine genauere Untersuchung der Sensibilitätsverhältnisse konnte wegen des schweren Zustandes des Kranken nicht vorgenommen werden.

Exitus 1. Mai 1897.

Die Autopsie ergab Syringomyelie, besonders vom dritten bis zum neunten Brustsegmente. Abscesse in beiden Nieren. Pyelonephritis mit Concrementen im Nierenbecken. Hypertrophie der Harnblase. Septikämie.

Durch einen unglücklichen Zufall sind die bereits fertiggestellten mikroskopischen Präparate bis auf zwei Höhen verloren gegangen, so dass dem sehr unvollständigen klinischen Befunde nur ein gerade so unvollständiger anatomischer angereiht werden kann.

Nissl-Präparate aus verschiedenen Höhen zeigten ein vollkommen normales Verhalten der Ganglienzellen.

An Marchi-Präparaten waren keine recenten Degenerationen vorhanden.

Die erhaltenen Schnitte stammen von zwei verschiedenen (nicht benachbarten) Segmenten des unteren Cervicalmarkes. Die aus den caudaleren Abschnitten zeigen folgendes Verhalten: Auf einigen Schnitten sieht man im Centrum des Rückenmarkes eine solide, an van Gieson-Präparaten stark roth gefärbte Masse. Dieselbe liegt dorsal von der weissen Commissur, ist von ovaler Configuration (der längere Durchmesser quer gestellt) und von ziemlich scharfer Begrenzung. Sie drängt die graue Substanz allenthalben gegen die Peripherie hin, so dass die Substantia grisea wie aufgetrieben aussieht und eigenthümliche Formveränderungen aufweist. Die Veränderungen sind auf beiden Seiten nahezu gleich.

Die Vorderhörner erscheinen stark verkürzt und sehr stark verbreitert. Die gewöhnlich vorhandene Einsattlung zwischen Vorder- und Hinterhorn ist verschwunden und die graue Substanz gegen die Seitenstränge zu convex vorgebaucht. Die Ganglienzellen und das feine Fasernetz der Vorderhörner wohl erhalten. In dem zwischen Vorder- und Hinterhorn gelegenen Theile der grauen sowie in den benachbarten Abschnitten der weissen Substanz zahlreiche Ganglienzellen. Dieselben sind in der grauen Substanz mehr an die Randpartien gedrängt worden. In der Umgebung der centralen Wucherung ist das Gewebe auffallend gelockert, weitmaschig, nerven- und gliafaserarm; daselbst auch nur einzelne Kerne zu sehen. Einige stark gefüllte und erweiterte Gefässe in der Nähe der Wucherung mit ganz enorm erweiterten Lymph-

scheiden. Der typische Gefässcanal an der Basis des Vorderhorns gegen die Commissur zu ist enorm dilatirt und drängt einen Theil der vorderen Commissur ventralwärts.

Die Wucherung nimmt nur einen kleinen Theil des ventralen Abschnittes der Hinterstränge ein. Sie besteht aus einem viel dichteren (glia-)faser- und kernreicheren peripheren und einem mehr homogenen, weniger dichten centralen Abschnitte. An dem ventralen Theile der Geschwulst liegt ein grosser Zellenhaufen, dessen einzelne Theile sich bisweilen zu zusammenhängenden Linien und Verbänden formiren und grosse Aehnlichkeit mit den Centralcanalzellen bieten, in deren Gegend sie ja auch liegen. Jedoch ist selbst, wenn Doppelreihen von Zellen zustande kommen, ein Lumen nicht zu sehen. Die Zahl dieser Zellen ist eine so beträchtliche, dass sie einen ganz erheblichen Theil der Geschwulstbildung ausmachen. Sie finden sich in ihren Ausläufern in Form einzelner Nester und Zelllinien noch weit weg von der Mittellinie, aber nur an der ventralen Seite des Tumors.

An einer Stelle im Centrum ist es zur Homogenisirung gekommen: Eine Structur des Gewebes kaum mehr erkennbar, eine gleichmässig glasige Masse füllt alle Gewebsspalten und Lücken aus.

Ein Centralcanal ist nicht verhanden.

Noch in derselben Schnittserie wechselt das Bild ganz ausserordentlich. Der Homogenisirungsprocess im Centrum des Tumors nimmt rapide an Ausdehnung zu, die homogenen Schollen fallen aus, es entsteht ein an Grösse sehr rasch wachsender, die centralen Rückenmarksabschnitte einnehmender Hohlraum. An den Stellen, an welchen die früher erwähnten ependymartigen Bildungen lagen, ist eine Wandbildung vorhanden und dieselbe mit zusammenhängendem Centralcanalepithel, an verschiedenen Punkten aber stets nur auf kurze Strecken bedeckt. Die dorsale Begrenzung der Höhle wird durch lockeres Gliagewebe gebildet; erst in einigem Abstande finden sich die ersten Anläufe zur Bildung einer festen Gliawand.

Ausserhalb dieses geschlossenen Hohlraumes besteht aber noch ein ganzes System grösserer und kleinerer Spalträume, welche die dorsale Hälfte des Rückenmarkes, genauer gesagt, der grauen Substanz einnehmen und nicht mit einander communiciren. Diese Spalträume reichen bis nahezu zur Peripherie, sind von zerfallendem Gewebe umgeben oder haben streckenweise eine dünne Gliawand.

Das Bindegewebe ist nicht wesentlich gewuchert. Die Gefässe sind nur in der Höhe des soliden Tumors sehr reichlich und erweitert, nach eingetretenem Zerfalle des letzteren werden sie spärlicher. Sie zeigen nirgends auffällige Dickenzunahme der Wand oder eine Verlegung des Lumens.

Degenerationen der weissen Substanz sind in den von mir durchmusterten Schnitten nicht vorhanden.

Die Schnitte der zweiten Serie aus einem höheren Segmente zeigen genau das gleiche Verhalten wie die zuletzt beschriebenen.

XXXII. Beobachtung.

Histologischer Befund eines Falles von Syringomyelie mit starker Betheiligung der Hinterstränge und Ergriffensein des Bulbus medullae.

Doc. Dr. Schlagenhaufer hatte die Freundlichkeit, mir das Rückenmark einer etwa 40jährigen Frau zur histologischen Untersuchung zu überlassen, welche nach den Angaben der Angehörigen an einer chronischen, als Spinalleiden bezeichneten Affection gelitten hatte. Die Frau war kurz nach ihrer Aufnahme (August 1893) in dem Krankenhaus „Rudolfstiftung“ gestorben und vom Doc. Schlagenhaufer obducirt worden. Bereits die makroskopische Betrachtung der Medulla spinalis ergab das Vorhandensein einer Höhlenbildung, welche der Länge nach sich über den grössten Theil des Rückenmarkes erstreckte. Rückenmark und Medulla oblongata wurden zuerst in Müller'scher Flüssigkeit, dann in Alkohol erhärtet.

Die mikroskopische Untersuchung zeigte folgende Verhältnisse:

Die Pia mater befindet sich durchwegs in einem Zustande der Entzündung. Sie erscheint stark verdickt, das neugebildete Gewebe ist sehr kernreich und enthält zahlreiche Gefässe mit einer gut entwickelten Adventitia.

Schnitte aus dem oberen Lendenmarke und dem untersten Brustmarke lassen eine stark ausgesprochene Degeneration der linken Pyramidenseitenstrangbahn erkennen. Im Rückenmarksgrau besteht in dieser Höhe keine Veränderung. Wohl aber

sieht man in den Hintersträngen, und zwar im linken Goll'schen Strange, eine Erkrankung des Nervengewebes. In einer an die Mitte des hinteren Septum anschliessenden, nahezu die ganze Breite des Goll'schen Stranges einnehmenden Zone ist das Gliagewebe so erheblich vermehrt, dass nur ganz vereinzelte Nervenfasern in ihm sichtbar sind. Im Bereiche dieses gliösen, etwa die Hälfte des Goll'schen Stranges (im dorsoventralen Durchmesser) einnehmenden Stranges sieht man zahlreiche, metamorphosirte Reste von Blutungen, aber keine unveränderten rothen Blutkörperchen.

Im mittleren Brustmarke sieht man deutlich, wie dieser gliöse Streifen, welcher nach rückwärts bis nahe an die hintere Peripherie reicht, am ventralen Ende knopfförmig anschwellend, mit einer Gliawucherung in der Gegend der Commissur in Verbindung tritt. Letztere geht alsbald auch auf beide Hinterhörner über und lässt sich hiedurch kaum von der secundären Sklerose des rechten Pyramidenseitenstranges abtrennen. Schon im unteren Brustmarke sind, besonders in der Nähe der Gliawucherung, Gefässe mit stark verdickten Wandungen in grösserer Zahl vorhanden.

Dort, wo die grösste Anhäufung von Gefässen vorhanden ist, — es ist dies die vordem erwähnte knopfartige Auftreibung der Hinterstrangssklerose — beginnt ein centraler Zerfallsprocess, welcher vollkommen analog denjenigen verläuft, welche wir in früheren Fällen bei Einschmelzungsprocessen im Gliagewebe kennen gelernt haben. Der kleine neugebildete Spalt liegt in der Kuppe der Hinterstränge annähernd sagittal. Der Centralcanal ist vollkommen geschlossen vor dem Spalte sichtbar.

Im oberen Brustmarke ist die mächtige Gliaanhäufung im linken Goll'schen Strange, welche nach ihrer Anordnung, dem dichten Gefüge vollkommen den centralen Gliosen gleichzustellen ist, im Breitendurchmesser erheblich reducirt, dagegen besteht daneben im ganzen linken Goll'schen Strang eine (aufsteigende) Degeneration mächtigen Grades. Die Gliawucherung ist nun am Kopfe des linken Hinterhornes am stärksten. Das ganze Rückenmark sieht eigenthümlich verzogen aus (Quetschungserscheinungen nicht wahrnehmbar).

Im obersten Brustmarke gleicht bereits das Bild vollkommen dem, welches wir in anderen Fällen so oft gesehen haben. Im Centrum des Rückenmarkes eine Gliaanhäufung, welche in ihrer Mitte eine ziemlich weite Höhle trägt. Die Wandung der Höhle ist scharf, an manchen Stellen ist beginnende Papillenbildung vorhanden. Ein gliöser Ausläufer zieht sich entlang des ganzen hinteren Septum. Die Höhle zeigt an manchen Stellen eine den grössten Theil der Peripherie umfassende Auskleidung mit Cylinderepithel; zumeist liegt aber der Centralcanal anscheinend ohne Verbindung mit dem Hohlraume vor demselben.

Die Clarke'schen Säulen sind streckenweise (auf der linken Seite) vollkommen zerstört und sind infolgedessen auch ziemlich hochgradige Degenerationen in der linken Kleinhirnseitenstrangbahn aufgetreten.

In der Halsanschwellung und dem unteren Halsmarke sind das Verhalten und die Lage der Höhle wie im obersten Brustmark. Die aufsteigende Degeneration im Goll'schen Strange ist aber nur mehr in den dorsalen Theilen desselben deutlicher sichtbar.

Im obersten Halsmark verschwindet der Hohlraum und es besteht nur mehr eine Gliawucherung, welche sich besonders im rechten Hinterhorne bis gegen die Peripherie zu ausbreitet. In der Höhe der Pyramidenkreuzung geht auch die Gliawucherung auf den (noch ungekreuzten) rechten Pyramidenseitenstrang über und nimmt auch das ganze Territorium der rechten Kleinhirnseitenstrangbahn ein. Ein Zweig des in dieser Wucherung gelegenen Spaltes geht auch in das rechte Vorderstranggrundbündel, auf dem Wege dahin die Vorderhornganglienzellen stark mitnehmend. Die aufsteigende Trigeminuswurzel, welche auf der anderen Seite bereits deutlich zu sehen ist, erscheint in dem neugebildeten Gewebe untergegangen. Ein kleiner, keilförmiger Gliastreif schiebt sich zwischen Goll'schen und Burdach'schen Strang der rechten Seite ein; er steht in unzweifelhaftem Zusammenhange mit der Gliawucherung. Im linken Goll'schen Strange eine Degeneration mässigen Grades. Der Centralcanal normal, ebenso Accessoriuswurzel normal.

Nur eine kurze Strecke weit nach aufwärts nimmt noch die Affection ein so grosses Territorium ein. Dasselbe verkleinert sich dann rasch; erfasst sind höher oben nur mehr der ventral gelegene Abschnitt der aufsteigenden Trigeminuswurzel und die Substantia gelatinosa Rolandi, afficirt jedoch sind noch ein grosser Theil der Pyramidenbahn und das ganze Territorium der Kleinhirnseitenstrangbahn.

In der Höhe der unteren Schleifenkreuzung ist nur mehr in der Gegend der rechten Kleinhirnseitenstrangbahn ein ziemlicher Faserausfall zu constatiren, ebenso noch im linken Goll'schen Strange. Sonst am Querschnitte keine Abnormität.

Die Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahn nimmt nach oben an Intensität ab, und lässt sich an Querschnitten, welche in der Höhe des unteren Poles der Oliven angelegt sind, kaum mehr nachweisen; die Degeneration des Goll'schen Stranges lässt sich hingegen bis zum Kerne verfolgen.

XXXIII. Beobachtung.

25jähriger Koch. Trauma des rechten Daumens vor acht Jahren. Seit einem halben Jahre Abmagerung der Hände und unwillkürliche Zuckungen derselben. Atrophie der kleinen Handmuskeln beiderseits. Main succulente. Lockerung der Gelenksbänder an den Fingergelenken. Atrophie der Musculatur an der ulnaren Seite des Vorderarmes. Herabsetzung des Tricepsreflexes bei erhaltenem Bicepsreflexe. Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung an den Armen. Steigerung der Patellarreflexe. Fussclonus. Nystagmusartige Zuckungen.

Adolf W., 25 Jahre alt, Kaffeekoch, aus Wien. Patient kam am 31. Januar 1900 auf meine Abtheilung im Kaiser Franz Josef-Ambulatorium.

Anamnese: Im 17. Jahre erlitt Patient eine Verrenkung des rechten Daumens. Seit dieser Zeit fühlt Patient in diesem Finger anders als früher. Die Atrophie der Handmuskeln begann vor mehr als einem halben Jahre. Seit derselben Zeit leidet Patient auch häufig an Parästhesien in den Händen und an unwillkürlichen Zuckungen in denselben. Schmerzen sind nicht vorhanden. Anomalien der Schweisssecretion hat der Kranke nicht bemerkt, nie an Blasen- und Mastdarmstörungen oder sexuellen Störungen gelitten. Patient stammt aus gesunder Familie, hat sechs gesunde Geschwister. Potus und Lues werden negirt. Mit Ausnahme des früher erwähnten Trauma hat Patient keine andere Verletzung erlitten, schwere Krankheiten hat er nicht durchgemacht.

Status praesens: Ziemlich kräftiger, mittelgrosser Mann. Es besteht ausgesprochene Trichterbrust. Von dem Ansatzpunkte der dritten Rippe nach abwärts ist eine starke winkelige Knickung des Brustbeines vorhanden. Skoliose besteht nicht. Der Schädel ist brachycephal. Es ist eine deutliche Hinterhauptstufe vorhanden. Die oberen Augenlider sind beiderseits auffallend kurz. Die Vorderarmknochen sind aufgetrieben, leichte Genua vara. Die Pupillen beiderseits gleich, mässig weit, reagiren gut auf Lichteinfall, Accommodation und Convergenz. Farbe der Iris auf beiden Seiten ungleich. Die Bulbi zeigen in den Endstellungen nystagmusartige Zuckungen, besonders beim Blick nach der Seite und nach oben. Keine Einschränkung des Gesichtsfeldes. Die Schmerz-, Temperatur- und Berührungsempfindung im ganzen Gesicht normal, das Localisationsvermögen nicht gestört. Facialis wird beiderseits gut innervirt. Keinerlei Bulbärstörung. Der Hals ist mässig lang, von entsprechender Breite, die Musculatur des Halses gut entwickelt. Die Bewegungen des Kopfes nach allen Richtungen frei. Am behaarten Kopf und am Hals, wie am ganzen Rumpf ist die Berührungs-, Schmerz- und Temperatürempfindung vollkommen normal. An der Ulnarseite der rechten, weniger ausgesprochen an der linken Hand besteht Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung und ebenso eine geringe Störung dieser beiden Qualitäten in streifenförmigen Zonen, welche sich an der Beugeseite der Vorderarme und der Streckseite der Oberarme zu den Schultergelenken ziehen.

Mitte März 1900. Es ist beiderseits Main succulente vorhanden. Mit Ausnahme dieser Störung ist aber keine Affection der Haut nachweisbar. Die Gelenkbänder der Metacarpophalangeal- und Interphalangealgelenke sind an beiden Händen ausserordentlich locker, die Bewegungen in diesen Gelenken sind schmerzlos. An der rechten oberen Extremität sind die active Opposition und Adduction des Daumens stark eingeschränkt, weniger die active Abduction. Spreizung der Finger nur in geringem Grade und mit verminderter Kraft durchführbar. Ebenso die Beugung derselben und die Streckung. Die Dorsal- und Palmarflexion der Hand ist ziemlich gut, ebenso die Ulnar- und Radialflexion. Die Beugung im Ellbogengelenk ist kräftig, die Streckung dagegen fast undurchführbar. Die Pronation und Supination des Vorderarmes ist kräftig. Im Schultergelenk sind alle Bewegungen gut und kräftig durchführbar. Im Bereich der Schultergürtelmusculatur keine Atrophie. Der sich

contrahirende Triceps fühlt sich schlaff an. Die ulnare Vorderarmmusculatur ist atrophisch, die radiale nicht verändert. An der Hand sind die Spatia interossea tief eingesunken, Thenar und Antithenar fast geschwunden. Im Handgelenk sind fortwährende Bewegungen im Sinne einer Beugung und Streckung wahrzunehmen. Ganz ähnliche spontane Bewegungen bestehen auch in den Fingergelenken. Contracturen sind nicht vorhanden. An der linken oberen Extremität sind ganz ähnliche Störungen wie an der rechten. Auch hier beschränkt sich die Atrophie auf die Musculatur der ulnaren Seite des Vorderarmes und auf die kleinen Handmuskeln. Die spontanen Bewegungen sind hier noch auffälliger und besonders am Daumen ausgeprägt, welcher nahezu choreatische Bewegungen ausführt. An der Beugeseite der Grundphalanx des Mittelfingers besteht eine weich anzufühlende Verdickung der Haut (Lipom?). Der Händedruck schwach, die Beugung im Hand- und Ellbogengelenk erfolgt auch an dieser Extremität weitaus kräftiger als die Streckung, die Bewegungen im Schultergelenk im normalen Umfange ausführbar. Der Biceps- und Vorderarmperiostreflex ist beiderseits lebhaft, der Tricepsreflex beiderseits kaum auslösbar. Der Patellarreflex auf beiden Seiten gesteigert, ebenso besteht auf beiden Seiten Fussclonus. Bauchdecken- und Cremasterreflex vorhanden. Die Motilität des Rumpfes und der unteren Extremitäten ist vollkommen normal. Muskelatrophien oder Paresen sind nicht vorhanden. Der Gang ist normal. Romberg'sches Phänomen besteht nicht.

XXXIV. Beobachtung.

16jähriger Junge. Seit Jahren Skoliose der Brustwirbelsäule. Bedeutende Atrophie der Musculatur an der linken, geringere an der rechten Hand. Krallenhandstellung rechts. Verlust der Sehnenreflexe an den oberen, Steigerung an den unteren Extremitäten. Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes an den oberen Extremitäten. Trophische und vasomotorische Störungen der Haut. Sympathicuslähmung.

Rudolf Sch., Bildhauergehilfe, $16^1/_2$ Jahre alt, aus Wien. Kam auf meine Abtheilung in das Kaiser Franz Josef-Ambulatorium am 28. Februar 1900.

Anamnese: Patient stammt aus gesunder Familie, hat angeblich keine Kinderkrankheiten überstanden. Im zehnten Lebensjahre wurde sein Schiefwuchs zuerst bemerkt. Seit vier Jahren Abmagerung der linken Hand, seit drei Jahren Blaufärbung der Hände in der Kälte und Auftreten von Blasen an den oberen Extremitäten. In letzter Zeit treten bei Anstrengungen Krämpfe im linken Vorderarme auf. Keine Schwindelanfälle, keine Blasen-Mastdarmstörungen. Schweisssecretion angeblich auf beiden Seiten gleich.

Status praesens vom 28. Februar 1900. Patient ist mittelgross, von gracilem Knochenbau und schlechtem Ernährungszustande. Intellect normal.

Die linke Pupille ist enger als die rechte; beide Pupillen reagiren auf Lichteinfall und Accommodation gleich gut. Die linke Lidspalte ist enger, der linke Bulbus steht tiefer. Die Augenbewegungen sind frei. Kein Nystagmus oder nystagmusartige Zuckungen.

Die Hirnnerven sind sonst vollkommen frei.

Rechtsseitige starke Skoliose der Brustwirbelsäule. Asymmetrische Entwicklung des Thorax.

Motilität am Rumpfe und den unteren Extremitäten ganz normal. Keine Gangstörung.

Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert, es besteht beiderseits Fussclonus.

Der Fusssohlenreflex ist lebhaft, das Babinski'sche Phänomen links vorhanden, der Bauchdeckenreflex fehlt links, rechts ist er lebhaft.

Vasomotorische Uebererregbarkeit an der Haut des ganzen Rumpfes.

Obere Extremitäten: An beiden Händen starke Cyanose. An dem Ulnarrande der linken Hohlhand starke Schwielen und Reste von eingetrockneten Blasen.

An der linken Hand hochgradiger Schwund aller kleinen Muskeln; vollständiger Schwund des Thenar und Antithenar. Beginnende Krallenhand. Die Vorderarmmuskeln, besonders auf der Streckseite links, sind etwas atrophisch.

Es treten immerfort kleine, spontane Zuckungen an den Fingern der linken Hand auf.

Die passiven Bewegungen sind in allen Gelenken der linken oberen Extremität durchführbar. Die activen Bewegungen sind in den distalen Gelenken stark eingeschränkt und sind sehr wenig kräftig; die Opposition und Abduction des Daumens sind fast undurchführbar. Die Flexion wie die Extension im linken Handgelenke ist sehr schwach. Die Bewegungen in dem Ellbogen- und Schultergelenke hingegen sind sehr kräftig. Keine Muskelatrophien am Oberarme und Schultergürtel.

Rechts sind nur Andeutungen von Atrophien an der Musculatur der linken Hand vorhanden, die activen Bewegungen der Finger nur in sehr geringem Masse eingeschränkt.

Die Sehnen- und Periostreflexe an beiden oberen Extremitäten stark herabgesetzt.

Sensibilität: Die Berührungsempfindung am ganzen Körper ungestört.

Die Schmerzempfindung an beiden Händen herabgesetzt und zwar an beiden Handrücken in mässigem Grade und in einem symmetrisch gelagerten, an der Ulnarseite des linken Vorderarmes gelegenen, länglichen Streifen stark vermindert.

Temperatursinn: An der Aussen- und Innenseite der Hände, ferner in einer gürtelförmigen Zone um den ganzen Rumpf in der Höhe der Schulterblätter werden zwar Temperaturdifferenzen erkannt, jedoch erregen sie ein „anderes Gefühl" als an allen anderen Stellen des Körpers.

Die Lagevorstellung und das Gefühl für passive Bewegungen sind ungestört. Ataxie besteht nicht.

XXXV. Beobachtung.

59jähriger Arbeiter. Seit zehn Jahren leidend. Beginn mit Muskelatrophien, welche nun einen grossen Theil der Körpermusculatur, auch die Musculi temporales betreffen. Steigerung der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten. Spastisch-paretischer Gang. Dupuytren'sche Fasciencontractur. Ausgedehntes Muskelwogen und fibrilläre Zuckungen in der Musculatur. Spontanbewegungen an den Händen. Transitorische Bulbärlähmungen unter Schwindelanfällen. Ausgedehnte Störungen der oberflächlichen Sensibilität; an einigen Stellen partielle Empfindungslähmungen. Im Musculus cucullaris Andeutung einer myotonischen Reaction. Dermographismus.

Philipp G. 59jähriger Möbelpacker, geboren zu Freiwaldau, Schlesien, wohnhaft in Wien, besuchte meine Consultation im Kaiser Franz Josef-Ambulatorium am 7. December 1899. *)

Anamnese. Patient ist hereditär nicht belastet. Der Vater ist an den Folgen eines Unfalles, die Mutter an Altersschwäche zugrunde gegangen, von neun Geschwistern sind fünf am Leben und gesund.

An Kinderkrankheiten weiss sich der Kranke nicht zu erinnern.

Patient war — bis vor etwa zehn Jahren — ein gesunder und ungemein muskelstarker Mann gewesen, war bis ins 29. Lebensjahr als Müller beschäftigt, dann Träger und Möbelpacker, so dass er durch sein ganzes Leben stets besonders schwere Arbeiten verrichtete. Ueber Unfälle befragt, gibt Patient an, dass er sich im elften Lebensjahre einen Nagel durch den Mittelfinger der rechten Hand gestochen habe; ob er damals Schmerzen empfand, weiss er heute nicht mehr. Ein Jahr später wurde er am rechten Knie von einer Otter gebissen und musste durch dreiviertel Jahre mit Entzündung der rechten Unterextremität liegen. Im 36. Lebensjahre machte er eine heftige Lungenentzündung mit. Sein jetziges Leiden datirt Patient seit einer Verletzung vor elf Jahren zurück; er stiess sich einen Nagel in den Mittelfinger der linken Hand (Schmerzen gering), und es trat rasch eine entzündliche Schwellung der Extremität bis zum Ellbogen auf, sodass man an Amputation der Hand dachte; indessen wurden nur Incisionen in phlegmonöse Herde vorgenommen und Patient war nach fünfviertel Jahren wieder arbeitsfähig; jedoch soll im Verlaufe dieser Zeit eine Abmagerung der linken Hand aufgetreten sein, welche das frühere Mass der Gebrauchsfähigkeit nicht mehr erlaubte. Die folgenden Erscheinungen kamen im weiteren Verlaufe hinzu, ohne dass Patient deren Beginn präcisiren

*) Der Kranke wurde in der Gesellschaft der Aerzte in Wien im Jänner 1900 vorgestellt.

könnte; nur gibt er an, dass sich sein ganzer Zustand besonders während der letzten Jahre verschlimmert habe; er magerte am ganzen Körper allmählich ab und musste zu immer leichteren Arbeiten übergehen; er litt an Schwindelanfällen, Kopfschmerzen und Schluckbeschwerden, konnte — besonders in der auf die Anfälle folgenden Zeit — schlecht schlucken, und flüssige Speisen kamen durch die Nase zurück; Sprachstörungen oder Lähmungen wurden nicht bemerkt; zu Bewusstseinsverlust kam es nicht. Die Schluckbeschwerden bildeten sich immer wieder in wenigen Wochen zurück. Die rechte Hand magerte ebenfalls ab, in beiden Armen traten reissende Schmerzen, Ameisenlaufen und Kälteempfindungen auf, der Gang wurde steif. Die Steifigkeit betraf mehr das rechte als das linke Bein und in ersterem hatte er oft das Gefühl des Geschwollenseins. Der Harn konnte zuweilen nur nach längerem Pressen gelassen werden und der Stuhl wurde retardirt. Keine Incontinenzerscheinungen. In den letzten Jahren Impotenz. Einseitig vermehrtes Schwitzen hat er nie bemerkt, dagegen stärkeres Schwitzen sowie häufiges Frieren am ganzen Körper in der letzten Zeit.

Am 11. November des Jahres suchte er in sitzender Stellung eine schwere Kiste zu heben, spürte dabei einen leichten Krach im rechten Arm und kann seitdem diese Extremität nicht mehr genügend gebrauchen und überhaupt keine Arbeit mehr leisten. Schwindel und Schluckbeschwerden sind in der jüngsten Zeit seltener. Seit einigen Jahren besteht auch trockener Husten. Potus wird insoferne zugegeben, als Patient früher meist bis zu zehn Krügeln Bier im Tag trank; jedoch will er nur sehr selten betrunken gewesen sein. Ausser einer Gonorrhoe angeblich keine sexuelle Infection.

Status praesens am 7. December 1899.

Etwas über mittelgrosses Individuum von kräftigem Knochenbau, sehr gut entwickelter Musculatur (früher war dieselbe athletisch gewesen) und fast geschwundenem Fettpolster. Haut von normalem Aussehen. Temperatur, Puls- und Athmungsfrequenz normal. Trockene Bronchitis diffusa. Im Harn keine abnormen Bestandtheile.

Beim Stehen ist der Kopf leicht vorgebeugt; die Wirbelsäule im Dorsalabschnitt etwas nach rechts gebogen. Gang deutlich spastisch-paretisch. Fibrilläre Zuckungen und Muskelwogen fast an allen Muskeln der Ober- und Unterextremitäten und des Rumpfes auf Distanz sichtbar, besonders aber am Schultergürtel beiderseits, an den Streckmuskeln der Oberarme, am Latissimus dorsi und an der ganzen rechten Unterextremität. In allen diesen Muskeln mit Ausnahme des rechten Beines sind Atrophien erkennbar. Fast vollkommen geschwunden erscheinen die Fingerstrecker an der Streckseite der beiden Vorderarme und alle kleinen Handmuskeln an beiden Händen, insbesondere der Interosseus I; Thenar und Antithenar sehr dürftig. Dupuytren'sche Contractur besonders an der linken Hand ausgebildet. An derselben sind der dritte und vierte Finger in allen Gelenken stark gebeugt, ihre Beugesehnen in der Hohlhand vorspringend. Das grösste Mass von activer Beweglichkeit besitzt der Zeigefinger, geringe Beweglichkeit der Daumen und Kleinfinger, fast vollkommene Contractur am dritten und vierten Finger. Im linken Handgelenke ist der Bewegungsumfang nach allen Richtungen sehr eingeschränkt im linken Ellbogen- und Schultergelenk alle Bewegungen möglich, aber es ist deutliche Schwäche vorhanden.

An der rechten Oberextremität sind die motorischen Störungen im Schultergelenke viel schwerer — Abduction kann nur bis zur Horizontalen vorgenommen werden — an der Hand dagegen leichter. Beginnende Dupuytren'sche Contractur, Fingerstreckung und Spreizung nicht gut durchführbar; Bewegungseinschränkung auch im Handgelenke, im Radioulnargelenke und Schwäche im Ellbogengelenke. Die beiden Schulterblätter sind bei stehender Stellung des Patienten etwas nach vorne herabgesunken, die Innenränder stehen bei Ueberkreuzung der Arme vor dem Rumpfe übermässig weit vom Thorax ab. Hebung der Schultern gut. Die Musculatur über den Schulterblättern und Schultergelenken, ferner der Musculus triceps beiderseits unverhältnismässig gering ausgebildet. An den Händen überwiegen bald zitternde Spontanbewegungen, bald unregelmässige geringere und stärkere Zuckungen.

Bewegungen des Rumpfes und Contractionen der Bauchmuskeln erhalten. An den Unterextremitäten keine Atrophie erkennbar, wohl aber ist deutliche Schwäche in denselben vorhanden.

Periost- und Sehnenreflexe an den Oberextremitäten etwas gesteigert, bedeutend aber an den Unterextremitäten. Patellar- und Fussclonus beiderseits. Bauchdeckenreflexe schwach, Fusssohlenreflexe vorhanden. Testikeln druckempfindlich.

Sensibilität. Lagevorstellung an den Extremitäten nicht sehr scharf, jedoch ohne grobe Störung. Kein Romberg'sches Phanomen.

Berührungen werden am ganzen Körper empfunden und richtig localisirt; Nadelstiche erscheinen stumpfer in einem symmetrischen Gebiet, welches von der mittleren Höhe des Halses bis zwei Handbreiten unter die Schulterblattwinkel und circa drei Querfinger unter die Mammilla reicht und sich daselbst mit einer horizontal um den Rumpf verlaufenden Linie begrenzt, ferner die beiden Oberextremitäten umfasst. Nadelkopf und -Spitze werden im allgemeinen von einander nicht unterschieden (fast Analgesie) an der Streckseite der Vorderarme, an den Handrücken und der Streckseite der Finger, besonders dritter und vierter.

Der Temperatursinn (sowohl für Warm als für Kalt) ist in gleicher Ausdehnung stark herabgesetzt, an der Streckseite der distalen Hälfte der Oberextremitäten geschwunden, keine deutliche Perversion des Temperatursinns, keine Verspätung der Empfindung.

Eine Unterempfindlichkeit für tiefe Nadelstiche (bei erhaltener Unterscheidung von Berührung) besteht an der ganzen Vorderfläche der rechten Unterextremität. Diese hypalgetische Zone beginnt etwa eine Handbreit unterhalb des Poupart'schen Bandes mit einer ziemlich horizontal verlaufenden Linie. Auf die Rückseite dieser Extremität geht die Störung der Schmerzempfindung nicht über; ganz scharfe Grenzen lassen sich nicht ziehen.

Die übrigen Empfindungsqualitäten an den unteren Extremitäten vollkommen normal.

Die Nervenstämme sind nicht druckempfindlich.

Bezüglich des Verhaltens der Blase, des Mastdarms und sensibler Reizerscheinungen vergl. das früher Gesagte.

Die elektrische Untersuchung ergibt eine ausserordentliche Mannigfaltigkeit der Befunde. An den verschiedenen atrophischen Muskeln findet man alle Arten der Reaction von der normalen bis zur ausgesprochenen Entartungsreaction. Am Musculus deltoideus rechts ist im vorderen Theile des Muskels deutliche Entartungsreaction vorhanden; der rückwärtige Theil reagirt normal. Der untere Abschnitt des rechten Musculus cucullaris zeigt auf einfache galvanische Reize hin 5—10 Secunden lang andauernde Contraction einzelner Muskelbündel (Andeutung einer myotonischen Reaction), jedoch besteht keine nachdauernde Contraction bei Einwirkung galvanischer Ströme.

Beim Beklopfen des Musculus cucullaris mit dem Percussionshammer entsteht eine mehrere Secunden stehen bleibende Delle.

Intellect ist entsprechend; keine Störung der psychischen Functionen. Die prache ist langsam und eintönig, soll aber stets so gewesen sein.

Die linke Pupille ist weiter als die rechte. Die Reaction ist normal. Der undus wie das Gesichtsfeld sind normal.

Die Bulbusbewegungen frei, kein Nystagmus.

Die Sensibilität (für alle Qualitäten geprüft) auf der Kopfhaut und im Gesichte normal. Die Schleimhautreflexe sind ungestört.

Die Musculi temporales sind auf beiden Seiten, rechts mehr als links, atrophisch. Rechts ist der Muskel so vollständig geschwunden, dass eine tiefe grubige Einsenkung entstanden ist. Die Kieferbewegungen sind nicht kräftig.

Sonst sind die Hirnnerven vollkommen normal. Jetzt lässt sich an den Bulbärnerven keinerlei Störung nachweisen. Nur der rechte Facialis scheint etwas schlechter innervirt zu sein (?).

Die Haut weist auf dem ganzen Rumpfe in gleicher Weise ausgesprochenen Dermographismus auf. Die Haut der Hände ist verdickt, trocken, geröthet, schuppt unregelmässig.

Die Nägel sind normal.

In beiden Schultergelenken ist bei Bewegungen Knarren vorhanden, aber keine Deformität nachweisbar.

XXXVI. Beobachtung.

64jähriger Zimmermann. Vor acht Jahren Sturz aus grosser Höhe mit Läsion des linken Kniegelenkes und Ausbildung einer Arthropathie. Nach einigen Jahren Parästhesien in der rechten Hand. Seit einigen Monaten Geschwürsbildung am kleinen Finger der rechten Hand. Fibrilläre Zuckungen an den Oberextremitäten.

Beginnende Muskelatrophie und Sensibilitätsstörung an beiden Händen. Schmerz- und Temperatursinn mehr gestört als der Tastsinn. Patellarreflexe gesteigert. Keine Blasen-Mastdarmstörung. Skoliose. Arteriosklerose. Demenz. Apoplektiformer Anfall (?). Hirnnerven normal.

Josef W., 64jähriger Zimmermann, geboren in Wien. Aufgenommen am 8. November 1898.

Anamnese vom 9. November 1898. Die Angaben des Patienten machen einen sehr unzuverlässigen, unvollständigen Eindruck. Eltern an Altersschwäche gestorben. Ueber frühere Krankheiten keine Auskunft. Vor acht Jahren stürzte Patient aus einer Höhe von vier Metern ab und brach sich angeblich das linke Bein, welches seitdem empfindliche Schmerzen verursachte. In der rechten Hand besteht seit längerer Zeit das Gefühl von Ameisenlaufen und seit drei Monaten ein Geschwür aus unbekannter Veranlassung am kleinen Finger ohne Schmerz. Seit acht Tagen Fieber und Unfähigkeit zu arbeiten.

Am 8. November war Pat. auf der Strasse zusammengestürzt und wurde bei starker Benommenheit von der Rettungsgesellschaft in das Spital gebracht. Potus und Lues werden geleugnet. Patient hat eine angeblich gesunde Tochter.

Status praesens am 9. November 1898. Mittelgrosser Mann von kräftigem Knochenbau, starker Musculatur und gut entwickeltem Fettpolster. Sensorium etwas benommen. Arteria radialis rigide, geschlängelt, keine Arhythmie, Pulsfrequenz um 60. Respiration ruhig. Kein Fieber. Haut von normalem Aussehen, an den Armen und Händen derb und braun pigmentirt. Gesichtsfarbe gesund, nur die Lippen etwas cyanotisch. Zunge normal. Am rechten Auge centrale Hornhautnarbe mit Einheilung der Iris. — Mässige Dorsalskoliose nach links. — Der kleine Finger der linken Hand ist verkürzt, die Endphalanx fehlt. (Ueber die Art und Zeit des Traumas macht Patient keine Angaben.)

Die rechte Hand zeigt tiefes Eingesunkensein der Spatia interossea am Handrücken und ein Panaritium am kleinen Finger. Derselbe ist stark verkürzt, bedeutend geschwollen und geröthet. In der Mitte der Streckseite ist eine Hautschwiele mit überkreuzergrossem Substanzverlust, dessen Grund eitrig zerfallen ist und die Sonde auf rauhen Knochen gelangen lässt. Abnorme Beweglichkeit und Crepitation. Der Process ist vollkommen schmerzlos.

An der linken unteren Extremität ist die Kniegelenksgegend sehr bedeutend deformirt. Der Unterschenkel ist gegen die Oberschenkel in einem nach innen offenen stumpfen Winkel geknickt (hochgradiges Genu valgum), bedeutende Verkürzung des Beines. Die Haut ist über der oben und unten ziemlich gut abgrenzbaren Schwellung von ganz normalem Aussehen, die Consistenz ist elastisch entsprechend bedeutender Verdickung der Kapsel. Die Configuration der Gegend und Fluctuation deuten auf Erguss ins Gelenk. Die Knochenenden scheinen verdickt. Bei seitlichen Verschiebungen der Patella ebenso bei Bewegungen im Kniegelenk ist deutliche Crepitation zu fühlen und zu hören. Abnorme Beweglichkeit besteht nicht. Streckung ist nicht vollkommen möglich. Der Unterschenkel ist sehr abgemagert.

Masse: Umfang des Oberschenkels an beiden Beinen gleich, um das Kniegelenk links 41 *cm*, rechts 35 *cm*, um die Wade links 31 *cm*, rechts 36 *cm*. Befund der inneren Organe und des Harnes normal.

Status nervosus. Schädel normal configurirt, Haarwuchs reichlich, Gesichtsausdruck mürrisch. Die Intelligenz ist eine sehr tief stehende, das Gedächtnis schlecht. Verhalten vollkommen ruhig (in der Nacht war er sehr unruhig gewesen). Die Antworten sind meist ungenügend; eine genaue Aufnahme des Befundes ist dadurch unmöglich.

Hirnnerven anscheinend normal. Geruch und Geschmack nicht deutlich gestört, Sehvermögen links gut, Augenhintergrund und Pupille des linken Auges intact. Augenbewegungen frei, kein Nystagmus, Cornealreflex auslösbar. Sensibilität im Gesicht normal. Musculatur beiderseits gleich innervirt. Ticken der Uhr wird von beiden Ohren auf 8 *cm* Distanz gehört. Schlingen und Sprechen nicht gestört. Larynxbefund normal. Zunge gerade vorgestreckt, keine Zuckungen oder Atrophie.

Körpermusculatur. Die oberen Extremitäten zeigen nur an beiden Händen Atrophie (Spatia interossea, Thenar und Antithenar an der rechten Hand tiefer eingesunken als an der linken). Im Bereiche des Schultergürtels ab und zu fibrilläre Zuckungen, ebenso an den Händen. Muskelkraft an allen Gelenken annähernd normal. Elektrisches Verhalten normal.

Bewegungen des Rumpfes unbehindert.

Gang durch das Leiden des linken Kniegelenkes sehr unsicher, nicht spastisch. Linker Unterschenkel im Vergleiche zum rechten stark abgemagert.

Kraft im linken Knie und Fussgelenk herabgesetzt. Nirgends Ataxie.

Reflexe: an den oberen Extremitäten herabgesetzt; Bauchdecken- und Cremasterreflexe vorhanden; Patellarreflexe beiderseits gesteigert, kein Fussclonus; Fusssohlenreflexe lebhaft.

Sensibilität. Berührungsempfindung an beiden Handrücken und Streckseiten der Finger beträchtlich herabgesetzt. Am übrigen Körper normal. Im selben Gebiet, ferner an der Streckseite des linken Armes werden Nadelkopf und -Spitze nicht mit Sicherheit unterschieden. Im Bereiche der oberen Rumpfhälfte und der oberen Extremitäten überhaupt erregen Nadelstiche geringere Schmerzempfindung als am übrigen Körper. An den oberen Extremitäten ist auch der Temperatursinn gestört: Eiskalt und Siedendheiss werden an den Handrücken und Streckseiten beider Arme oft unrichtig bezeichnet und erregen überdies, wie Patient angibt, stets eine schwächere Empfindung als am Kopf, Rumpf und an den unteren Extremitäten. Speciell zeigt die Haut über dem erkrankten linken Kniegelenk keine Sensibilitätsstörung. Dagegen ist das Geschwür am kleinen Finger der rechten Hand sammt seiner Umgebung selbst für die tiefsten Einstiche unempfindlich.

Eine genaue Bestimmung der Grenzen der Sensibilitätsstörung ist unmöglich, und zwar anscheinend wegen der geringen Intelligenz und Aufmerksamkeit des Patienten. Ebensowenig lässt sich nachweisen, ob eine geringe Störung besteht für den Ortssinn, Muskelsinn und das Gefühl der Lage.

Blasen-Mastdarmstörungen sind nicht vorhanden.

XXXVII. Beobachtung.

20jähriges Dienstmädchen. Seit zwei Jahren rasch zunehmende Muskelatrophien an den oberen Extremitäten. Parese des rechten Armes, Krallenhand. Parese des rechten Beines. Steigerung der Sehnenreflexe am rechten Beine. Ausgedehnte partielle Empfindungslähmung mit deutlich segmentaler Begrenzung am Rumpfe, am Nacken und im Gesichte. Geringe Skoliose.

Karoline W., 20 Jahre alt, Dienstmädchen aus Wien, wohnhaft in den letzten Jahren in Lilienfeld, Niederösterreich. Kam auf meine Abtheilung in das Kaiser Franz Josef-Ambulatorium am 10. April 1900.

Anamnese: Patientin stammt aus gesunder Familie und war bis zum 18. Lebensjahre gesund. Ohne vorausgegangenes Trauma oder luetische Infection entwickelten sich Muskelatrophien an den Händen und traten öfters Parästhesien in letzteren auf. Auch fiel der Kranken auf, dass sie, ohne es zu bemerken, sich öfters verbrannte und die Brandwunden nicht schmerzten.

Status praesens. Ziemlich kräftiges Mädchen. Intellect nicht vermindert. Schädel brachycephal. Die Pupillen sind gleich, reagiren auf Licht und Accommodation. Fundus normal, ebenso das Gesichtsfeld.

Augenbewegungen frei. Beim Blicke nach aufwärts nystagmusartige Zuckungen von rotatorischem Charakter.

Sonst Hirnnerven bis auf den Trigeminus vollkommen normal. Kein Schwindel, keine transitorischen Bulbärsymptome.

Am Kopfe und im Gesichte keine trophischen oder vasomotorischen Störungen.

Obere Extremitäten: Die Musculatur des Schultergürtels und der Oberarme normal entwickelt. Rechts ist die Musculatur an der Ulnarseite des Vorderarmes ausgesprochen atrophisch, sonst die Vorderarmmusculatur normal entwickelt. Fast completer Schwund des Thenar und Antithenar. Grubiges Eingesunkensein der Spatia interossea, namentlich des Spatium interosseum I. Krallenhandstellung. Die Finger- und auch die Daumenbewegungen erfolgen in äusserst geringem Umfange und sind sehr schwach.

Links sind die gleichen Veränderungen, nur lange nicht so stark ausgebildet. Auch links Abflachung der Musculatur an der Ulnarseite des Vorderarmes, beginnende Atrophie der kleinen Handmuskeln und beginnende Klauenhandstellung. Die Fingerbewegungen sind aber noch in viel grösserem Ausmasse möglich. Spreizbewegungen derselben, Ab- und Adductionsbewegungen des Daumens, Beuge- und Streck-

bewegungen sind möglich, wenn auch die Kraft nur gering ist. Active Opposition des Daumens ist undurchführbar.

Der ganze rechte Arm ist paretisch, während links eine Parese nicht besteht. Der Biceps- und Tricepsreflex ist auf beiden Seiten verloren gegangen. Ein Scapularreflex ist vorhanden.

Spontanbewegungen fehlen durchaus, ebenso fibrilläre Zuckungen.

Die elektrische Untersuchung ergibt einfache Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit an den kleinen Handmuskeln, aber nicht an der Musculatur der Vorderarme. Keine Entartungsreaction.

Die Rumpfmusculatur normal.

Ganz leichte Skoliose der Brustwirbelsäule.

Keine Störungen von Seite der Blase und des Mastdarmes.

Untere Extremitäten: Keine Muskelatrophien, keine fibrillären Zuckungen. Gang gut. Das rechte Bein ist schwächer als das linke. Am rechten Beine Steigerung des Patellarreflexes und Fussclonus, links die Sehnenreflexe normal. Keine Rigiditäten an den unteren Extremitäten.

Trophische, secretorische und vasomotorische Störungen der Haut fehlen am ganzen Körper.

Sensibilität. Parästhesien, aber keine ausgesprochenen Schmerzen in der rechten oberen Extremität. Die Berührungsempfindung, das Localisationsvermögen, die Lagevorstellung, das Gefühl für active und passive Bewegungen an beiden oberen Extremitäten ganz ungestört. Keine Ataxie.

An den unteren Extremitäten ist die Sensibilität in allen Qualitäten intact. Kein Romberg'sches Phänomen.

Schwere Störungen weisen der Schmerz- und Temperatursinn (sowohl für Wärme als auch für Kälte) auf. Nirgends sind diese Empfindungsqualitäten vollkommen verloren gegangen, wohl aber ist die Herabsetzung der Empfindung eine sehr bedeutende. Kälte- und Wärmesinn sind in gleicher Weise betroffen.

Die Abgrenzung der Empfindungsstörungen ist eine deutlich segmentale. Die Hypalgesie nimmt ein grösseres Territorium ein als die Thermohypästhesie.

Das hypalgetische Territorium nimmt die ganze rechte obere Extremität und den angrenzenden Rumpfabschnitt ein und begrenzt sich rechts mit einer Horizontalen in der Höhe des Processus ensiformis, links in der Höhe des Jugulum und der zweiten Rippe. Der linke viel schmälere hypalgetische Streif geht auf die linke obere Extremität über, welche vollständig hypalgetisch ist. Auch die rechte Halsseite, die rechte Nackenhälfte, die behaarte Kopfhaut und die rechte Gesichtshälfte sind unterempfindlich. Die Hypalgesiegrenze im Gesichte ist gegeben durch die Stirn-Augen-Mundwinkellinie. Sie beginnt in der Mittellinie etwa in der Mitte der Stirne, zieht im Bogen zur Mitte des rechten Augenbrauenbogens, dann zur Mitte des oberen Lidrandes, entlang demselben zum äusseren Lidwinkel, dann in einem gegen das Ohr zu convexen, am Jochbein winklig abgeknickten Bogen zum äusseren Mundwinkel, entlang der Unterlippe zur Mittellinie des Gesichtes und schliesslich zum Kinn.

Die thermohypästhetische Zone begrenzt sich nach unten zu wie die hypalgetische Zone, nimmt links das gleiche Territorium ein wie die letztere, nach oben rechts hin begrenzt sie sich an der hinteren Haargrenze; die Grenzlinie verläuft auf dem Zuge nach vorne bis zum unteren Ende der Ohrmuschel, geht dann im flachen Bogen, dessen Convexität nach oben zu gerichtet ist, zur Mitte des Unterkiefers und entlang dem Unterkiefer zur Mittellinie des Gesichtes.

XXXVIII. Beobachtung.

45jähriger Tischler. Beginn der Krankheit vor sechs Jahren mit completer Facialisparalyse und Schmerzen im rechten Arme, Blasenbildungen, Anidrosis am ganzen Körper. Nach einem Trauma rasche Verschlimmerung. Analgesie und Thermoanästhesie, Zunahme der spontanen Schmerzen, Schlingbeschwerden, Schwindelanfälle, Incontinentia alvi et urinae. Torticollis congenitus.

Jetzt: Nystagmusartige Zuckungen, Fehlen der Pupillarreaction auf schmerzhafte Eindrücke. Parese und Atrophie des rechten Masseters. Schwere Störung des Schmerz- und Temperatursinnes im Gesichte und am Kopfe. Alte complete Facialisparalyse. Hemi-

atrophia linguae, Herabsetzung der Reflexerregbarkeit der Rachenhöhle, Parese des Gaumensegels. Motorische Parese der rechten Körperhälfte, Analgesie und schwere Störungen der tiefen Sensibilität auf derselben, Thermoanästhesie auf der anderen Seite. Schwankender Gang. Romberg'sches Phänomen. Skoliose.

Johann K. 45 Jahre alt, Tischler aus Wien, wurde mir am 15. December 1899 vom Docenten Dr. Erben freundlichst überwiesen.

Anamnese vom 15. December 1900. Vor sechs Jahren erlitt Patient eine Augenverletzung. Sehr bald nachher traten heftige Schmerzen in der rechten oberen Extremität auf, welche später noch an Intensität zunahmen. Fast zur gleichen Zeit entwickelte sich eine rechtseitige Gesichtslähmung mit Unvermögen, das Auge zu schliessen. Die Schiefhaltung des Kopfes datirt bereits auf die frühe Kindheit zurück. Kurz nach dem Auftreten der Facialislähmung bemerkte der Kranke das häufige Aufschiessen wasserheller, grosser Blasen auf dem rechten Arme und dem rechten Beine; jedoch erfolgte dies nur, wenn es heiss war. Noch eine andere Anomalie fiel dem Kranken um diese Zeit auf: Am ganzen Körper versiegte die Schweisssecretion.

Drei Jahre, nachdem diese Erscheinungen sich entwickelt hatten, erlitt Patient ein schweres Trauma, indem ihm ein Holzbalken auf den Kopf stürzte. K. verlor damals auf kurze Zeit das Bewusstsein. Bald nachher trat eine bedeutende Verschlechterung des Krankheitszustandes ein. Die Schmerzen im rechten Arme wurden heftiger und giengen auch auf die rechte Brusthälfte über, in welcher er fortwährend ein Gefühl von Eiskälte hatte. Zu gleicher Zeit bemerkte der Kranke zu seiner Verwunderung, dass er Verwundungen und Verletzungen an der rechten oberen Extremität weit schlechter fühlte als links; auch war ihm aufgefallen, dass er kalte und warme Gegenstände mit der rechten Hand nicht unterscheiden konnte. Allmählich stellten sich nun auch Schlingbeschwerden ein. Oft blieben die Speisen auf der rechten Seite des Mundes liegen und mussten dann mit den Fingern weiter nach rückwärts geschoben werden, worauf erst der Schluckact erfolgte. Sehr oft verschluckte sich der Kranke, namentlich beim Trinken, jedoch erfolgte nie eine Regurgitation von Getränken durch die Nase. Leichte Schwindelanfälle waren in den letzten Jahren öfters vorhanden.

Seit einem Jahre muss Patient beim Urinlassen stärker pressen; in den letzten Monaten war bisweilen ein Unvermögen vorhanden, den Stuhl und Urin zu halten.

Eine bedeutende Erschwerung des Gehens besteht erst in letzter Zeit.

Die schiefe Haltung des Kopfes ist nach Angabe des Patienten angeboren.

Potus und Lues werden negirt. Durch 25 Jahre war Patient heftigen Erschütterungen durch eine Bohr- und Hobelmaschine ausgesetzt.

Status praesens: Patient ist intelligent und gibt präcise Antworten. Keine Kopfschmerzen. Wenn Patient sich bückt, treten Schwindelanfälle ein, welche aber nie so heftig werden, dass der Kranke niederstürzt. Das Gesicht hat infolge des Umstandes, dass der rechte Mundwinkel dauernd etwas höher steht und die rechte Lidspalte erheblich kleiner ist als die linke, ein eigenthümlich differentes Aussehen auf beiden Seiten. Der Schädel ist brachycephal, die Cilien fehlen fast vollständig.

Der Nervus auricularis ist nicht verdickt.

Der Geruchsinn und Geschmacksinn intact.

Die Bulbusbewegungen sind nach allen Richtungen frei, jedoch treten bei seitlichen Bewegungen der Bulbi in den Endstellungen nystagmusartige Zuckungen auf. Der rechte Bulbus scheint im Vergleiche zum linken zurückgesunken. Diplopie besteht nicht.

Die Pupillen reagiren prompt auf Licht, Accommodation, Convergenz und synergistisch. Auch bei starkem Kneifen der Gesichtshaut, welches vom Kranken schmerzhaft empfunden wird, kann man weder an der rechten, noch an der linken Pupille einen Wechsel der Weite constatiren.

Der rechte Masseter contrahirt sich rechts schwächer als links und fühlt sich auch dünner an.

Im Gesichte ist keine Störung der Berührungsempfindung und des Localisationsvermögens vorhanden; am behaarten Kopfe aber besteht auf der oberen Seite von einer Linie, die vom Scheitel bis zur hinteren Anheftungsstelle der Ohrmuschel gezogen wird, Anästhesie. Die Temperaturempfindung ist im Bereiche der Kopfhaut und im Gesichte sowohl für Warm als auch für Kalt vollständig erloschen. Es besteht complete Analgesie auf der rechten Kopf- und Gesichtshälfte, links nur im

Bereiche der behaarten Kopfhaut bis zur Haargrenze, dann bis zu einer Linie, die von der vorderen Haargrenze vor der Ohrmuschel im Bogen bis zum Kinn verläuft.

An der Mundschleimhaut ist die Berührungs- und Temperaturempfindung ungeschädigt. Die hinteren Abschnitte der Mundhöhle, des Zahnfleisches, der Wangenschleimhaut sind rechts hypalgetisch.

Der Cornealreflex ist beiderseits vorhanden.

Alte periphere Facialisparese rechts, Stirnrunzeln gelingt rechts nicht. Contractur der vom rechten Mundfacialis versorgten Muskeln. Der Augenschluss gelingt aber. Keine mechanische Uebererregbarkeit des Nervus facialis. Auch mit starken galvanischen Strömen eine Zuckung nicht auslösbar.

Das Gaumensegel steht rechts höher. Beim Intoniren wird aber das Gaumensegel besser links als rechts gehoben. Keine Regurgitation von Getränken durch die Nase. Würg- und Brechreflex sehr bedeutend herabgesetzt, trotzdem die Berührung der Uvula, der hinteren Rachenwand etc. gut empfunden wird.

Der Larynx weist keine Störung auf motorischem oder sensiblem Gebiete auf. Die Zahl der Pulsschläge beträgt 92. Die Zahl der Athemzüge ist nicht erhöht.

Die Zunge ist links normal entwickelt, rechts ist sie auffallend buchtig, in fortwährender, wellenförmiger Bewegung. Streckenweise ist die Zungenoberfläche vollkommen glatt. Der Rand ist vielfach buchtig, das Volumen der rechten Zungenhälfte auf mehr als die Hälfte reducirt.

Der Kopf ist nach links geneigt, das Kinn nach rechts gedreht (Torticollis congenitus).

Die rechte Schulter hängt stark; der Abstand der Scapula von der Wirbelsäule ist rechts weit grösser als links. Der Angulus scapulae steht rechts vom Thorax mehr ab als links.

Leichte Skoliose der mittleren Brustwirbelsäule; die Convexität der Skoliose sieht nach rechts.

Bei Bewegungen des Kopfes contrahirt sich nur der untere Theil des Cucullaris, der obere fehlt fast vollständig. Im Bereiche des Platysma myoides sind häufige fibrilläre Zuckungen sichtbar. Die Schultergürtelmusculatur ist beiderseits sonst gut entwickelt.

An beiden oberen Extremitäten fehlen deutliche Muskelatrophien und sind active Bewegungen in allen Gelenken möglich. Vollständige active Streckung der Finger auf der rechten Seite und Hebung des rechten Oberarmes über 90° sind nicht durchführbar. Die Kraft ist in allen Gelenken der rechten oberen Extremität gering; links ist sie weit besser, entspricht aber nicht der ziemlich gut entwickelten Musculatur. Fibrilläre Zuckungen nicht vorhanden.

Nur der Tricepsreflex ist auf der linken Seite erhöht, sonst sind die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten nicht gesteigert.

Beide unteren Extremitäten sind paretisch. Muskelatrophien sind nirgends vorhanden. Trotz der Parese können noch in allen Gelenken active Bewegungen im vollen Umfange der Gelenke vorgenommen werden.

Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert. Fussclonus ist links deutlich, rechts nur angedeutet.

Das Romberg'sche Phänomen ist stark ausgeprägt.

Der Gang ist schwankend, breitspurig, wie wenn Patient betrunken wäre.

Sensibilität am Körper mit Ausnahme des Kopfes: Die Berührungsempfindung ist auf der Brust rechts bis zur Höhe der Mamma vom Kinn abwärts vorne und hinten gleichmässig abgestumpft, aber nicht aufgehoben. Sonst ist sie allenthalben normal. Die Temperaturempfindung ist an der ganzen linken Rumpfhälfte und der Vorderfläche der linken unteren Extremität aufgehoben. Rückwärts reicht aber die thermoanästhetische Zone nur bis unter den Schulterblattwinkel auf der linken Seite. Auf der Rückseite der linken unteren Extremität ist die Temperaturempfindung ungestört. Rechts sind nur die Vola manus und ein schmaler Streifen an der Ulnarseite des rechten Vorderarmes thermohypästhetisch.

Analgesie ist an der ganzen rechten oberen Extremität und rechten Rumpfhälfte nachweisbar; die analgetische Zone geht dann noch auf die Vorderfläche des rechten Oberschenkels über und erstreckt sich als ziemlich breiter Streifen, der nach abwärts zu schmäler wird, bis zur Mitte des Unterschenkels. Links geht der hypalgetische Bezirk vom Hinterkopf über Nacken und Hals bis zur Spina scapulae, respective vorne zur zweiten Rippe, erstreckt sich sodann über die Beugeseite des linken Oberarmes und reicht bis zur Mitte der Beugeseite des linken Vorderarmes.

Die Lagevorstellung ist rechts in den Interphalangeal-, den Metacarpo-Phalangealgelenken, dem Handgelenke, in den Zehen und dem rechten Sprunggelenke arg geschädigt.

In den gleichen Gelenken ist das Gefühl für passive Bewegungen stark gestört, aber nicht für active Bewegungen.

Daumen und Zeigefinger sind in Bezug auf die tiefe Sensibilität weniger gestört.

Trophische Störungen: An der rechten Hand ist eine Schwellung vorhanden („Main succulente"). An der Beugeseite des rechten Vorderarmes ist ein starkes Büschel Haare.

Bezüglich der Blasen-Mastdarmstörungen vide Anamnese.

Der rechte Testikel ist auf Druck unempfindlich. Der sexuelle Verkehr wie früher möglich. Libido und Ejaculatio erhalten.

Auch späterhin klagte Patient vor allem über wüthende Schmerzparoxysmen in der rechten oberen Extremität und um den Rumpf herum; manchmal hatte er auch in den unteren Extremitäten Schmerzen vom Charakter der lancinirenden.

XXXIX. Beobachtung.

35jähriger Tischlergehilfe. Morvan'scher Symptomencomplex. Im 22. Lebensjahre Phlegmonen an beiden Händen mit rascher Ausbildung hochgradiger Verstümmlung derselben. Nach zwei Jahren Abscedirung des linken Handgelenkes mit Ausgang in Luxation der linken Hand volarwärts. Seitdem oftmaliges Wiederkehren dieser fast schmerzlosen Verletzungen und Entzündungsprocesse. Unbemerkte tiefe Verbrennung am rechten Oberarm. Muskelatrophien nur an den Händen und Vorderarmen. Rechte obere Extremität vollkommen anästhetisch. An der oberen Körperhälfte (sammt Kopf) partielle Empfindungslähmung. Hirnnerven sonst normal. Patellarreflexe gesteigert. Mürrisches Benehmen.

August W., 35 Jahre alt, Tischlergehilfe, ledig, geboren zu Pisek in Böhmen, aufgenommen auf die Klinik am 18. Januar 1898. (Status von Dr. Kienböck.)

Anamnese am 19. Januar 1898. In der Familie Lungenkrankheiten. Ein Bruder augenkrank, ein anderer schwerhörig; einige Geschwister als Kinder gestorben.

Patient hat einen rechtsseitigen Leistenbruch seit dem vierten Lebensjahre, will bis zu Beginn 1885 nie erkrankt sein. Von einem Unfall oder einer Verkühlung, welche dem Beginne des jetzigen Leidens vorausgegangen wäre, weiss Patient nichts zu sagen. Die Krankheit soll mit Abscessen um das linke Handgelenk 1885 begonnen haben. Bald darauf schwoll der Arm bis zur Schulter an. Das vereiterte Handgelenk wurde nach wenigen Monaten mit dem Messer geöffnet, und bald bildete sich die heute sichtbare Verunstaltung aus. Ungefähr ein halbes Jahr nach der linken Hand erkrankte die rechte; es waren wieder Panaritien und Phlegmonen, welche in kurzer Zeit zu hochgradiger Verstümmlung der rechten Hand führten.

Im Jahre 1887 war die Eiterung am rechten Daumen bis auf den Knochen der ersten Phalanx vorgeschritten, und dieser Finger wurde auf der chirurgischen Klinik Prof. Albert's entfernt. Schmerzen sollen bei diesen Eiterungsprocessen nur in sehr mässigem Grade bestanden haben. Patient leugnet, sich an den Händen geschnitten oder verbrannt zu haben (doch ist es bei seinem Handwerk möglich, dass wiederholte Verletzungen an den gefühllosen Händen zu jenen Veränderungen geführt haben). Patient hat seine Arbeit nie eingestellt und bis zum December 1897 als Tischler gearbeitet.

Am 10. December 1897 wurde Patient vormittags in seinem Arbeitsraum von heftigem Kältegefühl und Zittern am ganzen Körper befallen. Um sich zu erwärmen, lehnte er sich tagsüber wiederholt mit dem rechten Arme auf den geheizten eisernen Ofen an, doch ohne Erfolg, da er die Hitze des Ofens nicht spürte. Zu Hause legte er sich, ohne Schmerzen im rechten Arm zu verspüren, ins Bett; am nächsten Tage hatte er in der Extremität ein Gefühl von Schwere, verrichtete jedoch seine Arbeit. Erst nach einigen Tagen sah er, dass die Haut an der Hinterseite des rechten Oberarmes schwärzlich verfärbt und blasig abgehoben war. Das Kältegefühl dauerte durch drei bis vier Tage an. Am 20. December 1897 waren am rechten Oberarme tiefe Geschwüre entstanden, und Patient suchte das Krankenhaus auf. Potus und Lues werden negirt.

Befund am 20. December 1897 (Patient wurde uns von der chirurgischen Klinik Prof. Albert's zur Untersuchung übersandt).

Ein grosser Theil der Hinterseite des rechten Oberarmes ist eingenommen von tief eindringenden, umfangreichen Substanzverlusten, drei an Zahl. Haut, Fascie und Musculatur sind zerstört und in der Tiefe ist, nackt zutage liegend, die rothe Musculatur und das Knochenperiost sichtbar. Eiterung ist mässig. Die reactive Zone ist schmal. Der Arm im übrigen nicht geschwollen. Schmerzen sind auffallend gering. Der Kranke macht von dem ihm nur etwas schwer erscheinenden Arm umfangreichen Gebrauch. Die Berührung der Geschwüre ist nicht schmerzhaft. Fieber ist nicht vorhanden. Vom 20. December 1897 bis 18. Januar 1898 wurde der Patient auf der chirurgischen Klinik Prof. Albert's behandelt. Die Ausheilung der Verbrennungen geht auf normale Weise vor sich. Aufnahme auf unsere Klinik am 18. Januar 1898.

Status praesens vom 20. Januar 1898.

Mittelgrosser Mann, von kräftigem Knochenbau, starker Musculatur, normalem Fettpolster. Beim Stehen und Gehen fällt an Haltung und Bewegung nichts Abnormes auf. Sehr eigenthümlich aber ist eine hochgradige Verunstaltung beider Hände. Die Haut des Körpers ist von normaler Farbe und trocken. Keine Exantheme, keine Oedeme, kein Icterus. Eine fast nierengrosse hyperämische Hautnarbe an der Hinterseite des linken Schultergelenkes. (Angeblich von einer schmerzlosen Abschürfung herrührend.) An der Hinterseite des rechten Oberarmes drei sehr umfangreiche, im Niveau der Hautoberfläche granulirende Substanzverluste, von einem schmalen hyperämischen, am Rande dünne Epidermis tragenden Hof umgeben (von der Verbrennung am 10. December 1897 stammend).

Puls an der Radialis 42 (am Herzen Pulsus bigeminus mit 84 Schlägen). Zuweilen ist die Herzaction ganz arhythmisch. Arterie gerade, nicht rigide, entsprechend weit, gut gefüllt. Spannung eher erhöht.

Athmung ruhig, symmetrisch, 18. Kein Fieber.

Kopf. Der Schädel ist dolichocephal. Keine Asymmetrie. Die Haare sehr spärlich, braun. Gesicht symmetrisch, Ausdruck apathisch. Intelligenz anscheinend gering (Patient ist sehr mürrisch und unwillig, untersucht zu werden, Gedächtnis schlecht). Sprache etwas undeutlich, im übrigen nicht auffallend. Haut des Gesichtes von gesunder Farbe, beiderseits trocken. Conjunctiva palpebrarum et bulbi an beiden Augen stark injicirt, Lidspaltenzone intensiv geröthet.

Hals kräftig, Schilddrüse nicht vergrössert, Gefässpulsation kaum sichtbar. Unterhalb der rechten Unterkieferhälfte Narben (von Drüsenabscessen).

Thorax kräftig. Wirbelsäule an der Grenze zwischen Hals- und Brusttheil etwas stärker gekrümmt als normal, keine seitliche Verbiegung, keine Empfindlichkeit auf Beklopfen. Am Thoraxskelette sonst keine Abnormität.

Lungen zeigen normale percutorische und auscultatorische Phänomene.

Am Herzen reine Töne, Arhythmie (zuweilen Pulsus bigeminus). Im übrigen normale physikalische Verhältnisse.

Abdomen, Leber, Milz normal. Mässig grosse reponible Hernia scrotalis dextra.

Obere Extremitäten. Die linke erscheint stark verkürzt. Diese Verkürzung ist auf eine Difformität mit Luxation im linken Handgelenke zu setzen. Die Entfernung des oberen Endes des Olekranon zum Metacarpophalangealgelenk III. beträgt am linken Arm 28 *cm*, am rechten Arm bei gleicher Haltung der Hand 33 *cm*.

Der Schultergürtel und die Oberarme zeigen keine deutlichen Atrophien. Der linke Vorderarm ist etwas atrophisch, der rechte ist es in viel höherem Grade.

Linke Hand. Die Gegend des Handgelenkes ist ungemein stark deform. Die Hand ist luxirt, und zwar ist die Handwurzel an der Beugeseite des Vorderarmes proximalwärts hinaufgerückt. Dagegen springen an der Streckseite die unregelmässig aufgetriebenen Enden der Vorderarmknochen weit vor, von verdünnter schilfernder Hautdecke überzogen. Die Hand zeigt Pronationsstellung. Die Gegend des Daumenballens ist eingesunken und lässt einen palmar luxirten Handwurzelknochen palpiren. Der Antithenar ist atrophisch. Die Breite der Mittelhand ist, verglichen mit der rechten Hand, gering. Atrophie der Interossei ausgesprochen. Der Anblick ist der einer Affenhand. Der Daumen liegt dem Zeigefinger an. Beweglichkeit: Im Handgelenk im Sinne der Beugung in sehr geringem Umfange möglich. Der Daumen kann verhältnismässig gut opponirt, ab- und adducirt werden. Die vier Metacarpophalangealgelenke sind steif. Ebenso sind die Phalangealgelenke des Ring- und kleinen Fingers ankylotisch, und zwar in Beugung. In den Phalangealgelenken des

Zeige- und Mittelfingers kann der Kranke active Bewegungen ausführen. Spreizen der Finger eingeschränkt. Beide Hände sind blau verfärbt und fühlen sich kalt an. Keine Parästhesien. An der Innenfläche ist die Haut besonders der rechten Hand stark schwielig verdickt. An den Beugefalten bestehen hier tiefe Einrisse, welche sehr leicht bluten und zum Theile eitern. Im Secret und in ausgeschnittenen Gewebstheilen lassen sich trotz genauer Prüfung und Färbung keine Leprabacillen finden. Schmerzlosigkeit. Die Finger und Nägel an der rechten Hand sind hochgradig verunstaltet. Der Daumen erscheint um ein Drittel seiner Länge verkürzt. Phalangealknochen defect. Das Nagelglied ist in dem proximalen Antheil invaginirt. Die Falte zwischen Daumen und Zeigefinger ist einer Schwimmhaut ähnlich (durch Verwachsung von ulcerirten Hautstrecken entstanden). Die Rückenseite der Metacarpophalangealgelenke ist verdickt und die Haut darüber schwielig. Der Durchmesser dieser Finger ist vergrössert. Der Endtheil der dritten Phalanx des zweiten Fingers fehlt sammt dem Nagel. An der Rückseite der Handwurzel ist eine etwa haselnussgrosse, knochenharte Prominenz. Die Strecksehnen springen vor. Die kleinen Handmuskeln sind im allgemeinen atrophisch. Doch sind Thenar und Antithenar weniger erkrankt als an der linken Hand. Die Beweglichkeit im rechten Handgelenke ist in ziemlich grossem Umfange möglich, ebenso in den Metacarpophalangealgelenken der fünf Finger. In den Phalangealgelenken ist die Beugeankylose eine unvollständige, nur in dem Phalangealgelenk des Ring- und kleinen Fingers eine vollständige. Die Finger können nicht gespreizt werden. Der Daumen kann verhältnismässig gut bewegt werden. Die Gebrauchsfähigkeit beider Hände ist auffallenderweise eine sehr gute.

Untere Extremitäten. Genua valga mässigen Grades; keine trophischen Störungen.

Nervenstatus. Geruch und Sehvermögen normal. Die Pupillen sind mittelweit, gleich und reagiren prompt auf Licht und Accommodation. Cornealreflex gut. Augenmuskelbewegung nicht eingeschränkt. Kein Nystagmus. Kein Doppeltsehen (Sensibilität im Gesicht wird unten beschrieben werden). Kaumuskeln beiderseits gleich kräftig. Stirn- und Gesichtsfacialis symmetrisch innervirt. Der Gaumen wird beiderseits gleich stark gehoben. Das Zäpfchen steht gerade. Gaumenreflex erhalten. Gehör beiderseits normal. Geschmack: Die Zungenspitze ist beiderseits ebenso empfindlich wie der übrige Theil der Zunge. Eine schwach gezuckerte Lösung wird nicht als süss erkannt. Salzig und Sauer werden als schwach bitter bezeichnet. Pulsfrequenz wechselnd, meist besteht Arhythmie. Im Schlingen keine Störung. Die Zunge wird gerade vorgestreckt und ruhig gehalten.

Motilität. An der Musculatur des Gesichtes, Halses, des Schultergürtels, des übrigen Rumpfes, endlich der Beine ist keine Atrophie wahrnehmbar, ebenso keine Schwäche, keine Krampferscheinung, kein Zittern.

An beiden Oberarmen fällt die Schlaffheit der Muskeln auf, an beiden Vorderarmen ist deutlich Atrophie zu erkennen und zwar linkerseits in viel höherem Grade. Eine Einschränkung der activen und passiven Beweglichkeit besteht nur an den Hand- und Fingergelenken. Die Kraft ist im übrigen nicht herabgesetzt.

Sehnenreflexe an den Armen kaum auslösbar; die Hautreflexe an den Bauchdecken vorhanden. Cremasterreflexe wegen Bruch nicht zu eruiren. Patellarreflex beiderseits hochgradig gesteigert. Kein Fussclonus. Fusssohlenkitzelreflex nicht besonders lebhaft.

Sensibilität. Schmerzen- und Parästhesien jetzt nicht vorhanden; die heftigen Kälteparästhesien am ganzen Körper sind in der Anamnese erwähnt.

Leichte Berührungen werden allenthalben gefühlt, nur am rechten Arm nicht. Eine Unterempfindlichkeit ist auf der rechten Seite der oberen Rumpfhälfte nachweisbar. Die obere Grenze dieser Zone ist vorne das Schlüsselbein, rückwärts der obere Rand des Schulterblattes. Untere Grenze: der unterste Abschnitt des Rippenbogens. Rückwärts erreicht die Störung die Mittellinie, vorne bleibt sie von derselben etwa um Dreifingerbreite entfernt.

Schmerzsinn: Nadelstiche werden im ganzen Bereiche des rechten Armes überhaupt nicht empfunden. Ferner werden leichte Einstiche von Berührungen auf folgendem Gebiete nicht unterschieden: Auf dem Schädel und Gesicht mit Ausschluss der normal empfindlichen Wangen; ferner nicht unterschieden am Halse und an der oberen Rumpfhälfte beiderseits und am linken Arm. Die untere Grenzlinie am Rumpfe fällt mit der für Berührungen angegebenen zusammen, nur ist die Störung des Schmerzsinnes beiderseitig, doch rechts mehr ausgesprochen. Eine Gürtelzone —

von der Höhe der Brustwarzen nach abwärts — zeigt beiderseits die Störung weniger ausgebildet als über den Pectorales und den Schulterblättern.

Temperatursinn. Eiskalt und Heiss, Kalt und Warm werden nicht empfunden, respective schlecht unterschieden. Patient wurde am 16. Juni 1898 auf eigenes Verlangen bei stationär gebliebenem Status nervosus aus dem Spital entlassen.

Am 2. September 1898 suchte der Patient die chirurgische Abtheilung des Professor Mosetig auf, wo er aufgenommen wurde. Er hatte nach seiner Entlassung aus dem Spital seine Tischlerarbeit wieder aufgenommen und sich vor 14 Tagen beim Hobeln eine Hautabschürfung am kleinen Finger der rechten Hand zugezogen. Eine Woche später war die ganze Hand entzündet: angeschwollen, geröthet, heiss, doch ohne beträchtlichen Schmerz zu verursachen. Bald schwoll auch die distale Hälfte des Vorderarms an. Bei der Aufnahme zeigt sich eine enorme Anschwellung der genannten Theile von entzündlichem Charakter mit auffallend geringen subjectiven Erscheinungen. Als Ausgangspunkt der Phlegmone ist eine Wunde an der Beugeseite des Kleinfingers mit Freiliegen der Sehne anzusprechen.

Am selben Tage zwei Incisionen an der Volarseite der Hand. Kein Eiter. Verband. Es wird Amputation des Vorderarmes in Erwägung gezogen. 3. September Schüttelfrost. Vom 4. September an fieberfrei. 9. September Temperatur 38·5. Am Daumenballen Eiter aus der Incisionsöffnung ausdrückbar. 10. September Erweiterung des Schnittes in Narkose. 20. September Fluctuation am Handrücken. Incision. Eiter. Am 5. October hatte ich Gelegenheit, den Patienten zu sehen. Nach Abnahme des Verbandes zeigt sich die rechte Hand ins Unkenntliche verändert durch hochgradige Schwellung und vielfache, Eiter absondernde Wunden. Kein Schmerz auf dem Gebiete der Schmerzsinnsstörung. Auch für den Temperatursinn gilt es, dass die rechte Körperseite und die oberen Extremitäten sammt dem Schultergürtel mehr geschädigt sind als die linke Körperseite und die genannte Gürtelzone. Die Prüfung des Ortssinnes zeigt eine Herabsetzung an beiden Armen deutlich; die Prüfung des Gefühles für passive Bewegungen ergibt keine nennenswerte Störung. Die Schweisssecretion scheint keine Asymmetrie zu bieten. Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunctionen nicht gestört. Harnbefund normal, Menge durchschnittlich 1500, specifisches Gewicht 1025.

XL. Beobachtung.

57jähriger Bauernknecht. Vor 14 Jahren Beginn der Krankheit mit schmerzlosen Panaritien an der rechten Hand, zur Enucleation des Mittelfingers führend. Kyphoskoliose. Demenz (13 Jahre in der Irrenanstalt). Hodenatrophie. Pupillendifferenz. Humero-scapulare Muskelatrophie. Narbige (?) Contracturen an der rechten Hand; Finger der linken Hand verkürzt. An der rechten unteren Extremität Parese, Patellarreflex fehlend. Am linken Bein die Sehnenreflexe gesteigert. Romberg'sches Phänomen. Sensibilität auf der rechten Körperhälfte in allen Qualitäten gestört (nur Trigeminus- und Sacralgebiet normal); links partielle Empfindungslähmung auf die obere Rumpfhälfte und obere Extremität beschränkt.

Franz G. 57jähriger Bauernknecht, geboren zu Heitzles, Niederösterreich, daselbst bedienstet; aufgenommen am 5. September 1898. (Status von Dr. Kienböck aufgenommen.)

Anamnese vom 5. September 1898.

Eltern und zwei Schwestern unter dem Patienten unbekannten Umständen gestorben. Aus seiner ersten und zweiten Ehe keine Kinder. Keinerlei Krankheiten aus der Kindheit oder dem späteren Leben erinnerlich. Patient ist Trinker. Lues wird geleugnet. Die erste Veranlassung, ärztliche Hilfe aufzusuchen, war eine Entzündung an der rechten Hand etwa im Jahre 1884. Diese Hand wurde in kurzer Zeit krumm, steif und unempfindlich, ohne dass Patient eine Ursache für den Process, wie Verletzungen oder Verbrennungen, anzugeben wusste. Es entwickelte sich bald eine Vereiterung des Mittelfingers der rechten Hand und derselbe wurde ohne Narkose operativ entfernt, ohne dass Patient wesentlichen Schmerz empfand. Zugleich machte sich eine allmählich zunehmende Schwäche des ganzen rechten Armes bemerkbar, die sich vor einigen Jahren zur Gebrauchsunfähigkeit steigerte. Damals begann sich auch eine Verkrümmung der vorher ganz geraden Wirbelsäule auszubilden. Im Verlaufe der letzten 3—4 Jahre wurde der Gang beschwerlich,

und über dem linken Schienbein traten Geschwürsbildungen auf. Im Winter 1896 will sich Patient beim Holzschneiden die Fingerspitzen der linken Hand erfroren haben. Heilung unter Umschlägen. Wie sich nachträglich herausstellte, wurde Patient im Jahre 1883 wegen einiger strafbarer Handlungen (Diebstahl, Veruntreuung) gerichtlich verfolgt, dann aber in der niederösterreichischen Landesirrenanstalt internirt. Befund: hochgradige Demenz ex Alcoholismo chronico. Darauf in die Irrenanstalt Kierling-Gugging versetzt. Von da 1888 entwichen. Bald wieder festgenommen und in der Anstalt zu Ybbs internirt. Erst 1893 wurde er in seine Heimat entlassen. Angeblich fehlt beim Patienten jede Erinnerung an die näheren Umstände.

Eine Infectionskrankheit oder Erkältung scheint nicht vorausgegangen zu sein. Auch ein Trauma jeder Art wird in Abrede gestellt.

Nun sucht Patient die Klinik wegen Schmerzen im Leib auf. Seit acht Tagen kein Stuhl. Neigung zu Obstipation schon seit langer Zeit.

Status praesens vom 6. September 1898.

Mittelgrosser magerer Mann; durch eine ziemlich hochgradige, bogenförmige, rechtsconvexe Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule krumm und schief gewachsen. Rippenbuckel hinten rechts. Auch vorne grössere Ausdehnung der rechten als der linken Thoraxhälfte. Keine Zeichen von Rhachitis an dem mittelkräftigen Skelett. Kopf wird nach vorne geneigt gehalten; die Schultern sind nach vorne und unten gesunken. Lordose des Lendensegments. Bauch vorstehend. Die Haut des Gesichtes und der Hände ist stark wettergebräunt. Die Haut des Rumpfes und der Extremitäten trägt zahlreiche kleine, unregelmässig verstreute, pigmentarme Narben, im Niveau der Haut liegend und von einen pigmentirten Hof umgeben. Ueber der unteren Hälfte des Rippenbuckels, und zwar etwa entsprechend dem Verlaufe der zehnten Rippe, zieht eine lange, breite, atrophische Narbe von lichter Farbe mit Pigmentanhäufung in der Peripherie. (Patient weiss nicht anzugeben, worauf dieselbe zurückzuführen sei. Verbrennung?) Die Vorderseite des linken Unterschenkels ist grösstentheils von einer oberflächlichen, braunroth gefärbten Narbe eingenommen. Auffallend ist ferner eine Deformation der rechten, in geringem Grade auch der linken Hand; Patient kann den rechten Arm kaum gebrauchen und den linken nur in beschränktem Umfange bewegen. Der Gang ist unsicher, nicht spastisch, erfolgt nur in kleinen Schritten. Patient sieht frühzeitig gealtert aus. Temperatur und Respiration normal. Puls 40—100, rhythmisch. Arteriosklerose. Befund der inneren Organe und des Harnes normal. Beide Testikel sehr atrophisch, doch normal druckempfindlich.

Schädel gut geformt. Haarwuchs normal. Haut des Gesichtes durch erweiterte kleine Venen stark geröthet, besonders an der Nase. Sichtbare Schleimhäute von normalem Aussehen. Zähne grösstentheils fehlend. Gesichtsausdruck durch Runzelung der Stirne, Herabhängen der oberen Augenlider, Tiefstand der Mundwinkel eigenthümlich indolent und stupide. Rechte Pupille etwas enger als die linke. Reaction beiderseits normal. Sonst im Gesicht keine Asymmetrie. Zunge kann nicht über den Lippenrand vorgestreckt werden (soll „immer so kurz“ gewesen sein). Im Benehmen und in den Antworten des Patienten ist ausser einem — zum Theil vorgetäuschten — schlechten Gedächtnis und einem sehr niederen Stand der geistigen Entwicklung nichts Besonderes. Sprache und Stimme normal. Die Prüfung der Hirnnerven ergibt, soweit sie bei der geringen Intelligenz möglich, annähernd normale Verhältnisse. Augenhintergrund: beiderseits Sichel nach unten. Sehvermögen gut. Pupillen oben beschrieben. Bei seitlicher Blickrichtung kein deutlicher Nystagmus. Augenmuskeln, Facialisgebiet nicht erkrankt. Gehör beiderseits herabgesetzt. Geschmack nicht zu prüfen. Sensibilität im Gesichte anscheinend intact.

Motilität. Atrophie des Musculus supraspinatus und infraspinatus beiderseits beträchtlich, rechts in höherem Grade als links. Deltoideus beiderseits sehr kümmerlich. Die Haltung des Stammes und der Arme beim Stehen wurde oben beschrieben. Auffallend ist dabei die starke Anspannung der obersten Abschnitte der Cucullares (die wohl nur entsprechend dem allgemeinen schlechten Ernährungszustande abgemagert sind) sowie des Erector trunci. Active Elevation der Schultern und Vorwärtsheben der Arme sind durchführbar, doch letzteres mit verminderter Kraft. Die Schulterblätter können nicht adducirt werden. Das Abduciren der Arme ist beiderseits unmöglich. Rotation der Arme eingeschränkt.

Rechter Arm, sowohl Ober- als Vorderarm, von geringerem Umfange als links, Musculatur ganz besonders schlaff. Bewegungen im Ellbogen- und Handgelenk sehr paretisch. Nirgends Steifigkeit, keine Ataxie.

Rechte Hand: Haut der Palma und Unterseite der Handwurzel sehr stark verdickt, schwielig. Zahlreiche kleine oberflächliche Narben, besonders an den Fingern. Stylus ulnae aufgetrieben. Mittelfinger fehlend. Ueber dem Köpfchen des Metacarpus III. eine lineare Operationsnarbe. An dem Ringfinger der Nagel fehlend und das entblösste Nagelbett mit Eiter bedeckt, leicht blutend, unempfindlich. Die übrigen Nägel schlecht. Ueber das Verhalten der kleinen Handmuskeln ist wegen der Hautschwiele keine sichere Angabe möglich. Der Daumen ist in seinen drei Gelenken activ nur wenig beweglich, passiv mehr; er wird im Metacarpophalangeal- und Phalangealgelenke leicht gebeugt gehalten; ebenso sind die Bewegungen in den Metacarpophalangealgelenken des zweiten, vierten und fünften Fingers beschränkt; diese sind daselbst gebeugt, im ersten Interphalangealgelenke spitzwinkelig ankylotisch, im zweiten Interphalangealgelenke gestreckt, hier passiv etwas beweglich. Es sind also die genannten Finger in die Hohlhand in eigenthümlicher Weise eingeschlagen.

Die Abmagerung im linken Arme scheint nur mit der allgemeinen Magerkeit Schritt gehalten zu haben. Bis auf Abduction im Schultergelenke lassen sich alle Bewegungen kräftig ausführen.

Die linke Hand ist in toto verdickt, die Endphalangen des 2.–4. Fingers verkürzt (angeblich seit einer Erfrierung), die entsprechenden Nägel etwas verunstaltet. Antithenar vielleicht im Vergleich zur übrigen Musculatur noch schwächer. Bewegungen gut erhalten.

In den Bewegungen des Rumpfes fällt ein beträchtlicher Grad von Steifigkeit auf. Patient kann sich kaum rückwärts, besser vor- und seitwärts beugen. Um aus der Rückenlage zur sitzenden Stellung überzugehen, muss Patient den linken Arm zu Hilfe nehmen; doch ist dabei eine Anspannung der Bauchmusculatur sichtbar. An den Gesässbacken und den unteren Extremitäten ist keine Atrophie zu bemerken. Active und passive Bewegungen derselben in vollem Umfange ausführbar. Doch geht Patient mühsam, entsprechend einem gewissen Grad von Schwäche und Steifigkeit in den Beinen, besonders rechts.

Fibrilläre Bewegungen lassen sich an der Musculatur der Arme, des Schultergürtels und der linken Glutaealgegend ununterbrochen verfolgen. Die Hände, und zwar in höherem Grade die rechte, können nicht ruhig gehalten werden, sondern zeigen fortwährend kleine zuckende Bewegungen der Finger.

Reflexe an den oberen Extremitäten nicht deutlich auslösbar. Bauch-, Hoden- und Sohlenreflex vorhanden. Rechts Patellarreflex fehlend, links gesteigert und Fussclonus links. Romberg'sches Symptom.

Sphinkteren: Keine Blasenschwäche oder Harndrang. Stuhl retardirt.

Sensibilität: (eine genaue Prüfung nicht möglich). Tastsinn anscheinend über der ganzen rechten Körperhälfte herabgesetzt. Ortsinn überhaupt nicht recht zu prüfen. Schmerzsinn: Nadelstiche sind über der behaarten Kopfhaut (bis zur vorderen Grenze?) besonders rechts weniger empfindlich; im übrigen ist die ganze rechte Körperhälfte für Nadelstiche fast unempfindlich und Kopf und Spitze nicht zu unterscheiden, ausgenommen in einem (vielleicht überempfindlichen) Streifen, der von der Mittellinie des Kreuzbeines nach rechts über die Hinterseite des Ober- und Unterschenkels zieht, sich in der Mitte des letzteren auch auf die Vorderseite erstreckt und den ganzen Fuss begreift. Auch das Perineum und Genitale sind normal empfindlich. Die Grenze der Analgesie am Rumpf erreicht vorne und hinten die Mittellinie nicht ganz. Auf der linken Seite ist ausser dem Schädel auch die obere Körperhälfte sammt dem Arme betroffen und zwar ist eine sehr beträchtliche Herabsetzung des Gefühles für Einstiche mit Unfähigkeit, leichte Stiche von Berührungen zu unterscheiden, auf dem Hals, dem Schultergürtel (hinten und vorne), ferner auf der Hinter- und Aussenseite des Armes, Ober- und Unterseite der Hand. Auf dem Rumpfe erscheint von einer Horizontalen oberhalb der Höhe des Angulus scapulae und der Mammilla nach abwärts bis etwa zu einer Horizontalen oberhalb des Nabels die Unterscheidung von Nadelkopf und -Spitze unsicher und mässig tiefer Einstich empfindlicher als oberhalb, doch nicht schmerzhaft. Noch tiefer ist der Rumpf für Stiche sehr empfindlich (anscheinend überempfindlich). Ein gewisser Grad von Schmerzsinnsstörung betrifft auch die Innen- und Vorderseite des linken Armes. Die Störung des Temperatursinnes ist fast vollkommen analog. Unempfindlichkeit für Eiskalt und Siedendheiss über der rechten Körperhälfte (zuweilen verkehrte Angaben); entsprechend verschieden abgestufte Unterempfindlichkeit über der oberen Hälfte der linken Rumpfseite und über dem linken Arm. Das Gefühl für Lage

und passive Bewegungen ist an der rechten oberen Extremität hochgradig gestört.

Sensible Reizerscheinungen fehlen.

Vasomotorische Störungen: leichte Cyanose und Kühle der Vorderarme und Hände. Keine asymmetrische Schweisssecretion nachweisbar.

Verlauf: Die Obstipation weicht auf Klysmen hin. Befinden gut. Behandlung mit Elektricität.

Entlassung am 4. October 1898. Allgemeinbefinden und Gang sehr gebessert.

XLI. Beobachtung.

54jähriger Heizer. Seit 13 Jahren schmerzlose Entzündungsprocesse an den Händen mit Abstossung von Knochenstücken. Pat. arbeitete längere Zeit mit einer tiefen Phlegmone der rechten Hand und des rechten Vorderarmes. Zur Zeit der Spitalsaufnahme sehr schwere Verstümmelungen beider Hände mit Atrophien der kleinen Handmuskeln. Intentionstremor. Parese der Beine und des linken Armes. Verlust der Sehnenreflexe an den oberen, Steigerung derselben an den unteren Extremitäten. Anästhesie im Bereiche eines grossen Theiles der Körperoberfläche links. In noch grösserer Ausdehnung auch im Bereiche des behaarten Kopfes und der lateralen Abschnitte des Gesichtes bestehen Analgesie und Thermoanästhesie. Segmentale Schweissstörungen; Blasenanomalien.

Autopsie: Hydrocephalus. Syringomyelie, aus einem Gliom hervorgegangen, über den grössten Theil der Längenausdehnung des Rückenmarkes sich erstreckend. Auffällige Betheiligung der Vorderhörner; im Halsmarke reicht die Spaltbildung bis in die Vorderwurzeln. Starke Inanspruchnahme des Bindegewebes zur Wandbildung. Einseitige laterale Syringobulbie mit Schleifendegeneration.

Johann St., 54 Jahre alt, Maschinenheizer, gebürtig und wohnhaft in Pressburg in Ungarn, wurde December 1899 in das Kaiser Franz Josef-Spital, Abtheilung Schnitzler, aufgenommen und von mir Ende December 1899 untersucht.

Aus der auf der Abtheilung geführten Krankengeschichte entnehme ich folgende Daten: Patient ist hereditär nicht belastet. In seiner Jugend war er stets gesund. Vor 13 Jahren entstand, angeblich ohne äussere Veranlassung und ohne Schmerzen zu verursachen, eine wunde Stelle an der Beugeseite des linken Daumens, welche lange Zeit eiterte. Bald nachher entwickelten sich, ebenfalls ohne äussere Veranlassung, Eiterungsprocesse an allen übrigen Fingern der linken Hand. Infolge der Entzündungsprocesse wurden die Knochen der Finger freigelegt und in kurzer Zeit spontan abgestossen. Einige Knochenstücke stiessen sich nicht von selbst ab und wurden später im Spital entfernt. Patient macht die sehr auffällige Angabe, dass die Entfernung dieser Knochen, obgleich ohne Narkose vorgenommen, keinerlei Schmerzen verursachte. Aehnliche Processe entwickelten sich vor fünf Jahren an den Fingern der rechten Hand, jedoch führten sie nicht zu so weitgehenden Verstümmlungen und Verunstaltungen wie an der anderen Hand. Vor etwa fünf bis sechs Wochen trat eine entzündliche Schwellung an der Haut des rechten Handrückens auf. Patient arbeitete mit der kranken Hand weiter, da ihn die Schwellung nicht schmerzte. Nach einiger Zeit — genaue Angabe kann der Kranke nicht machen — brach die Eiterung durch die Haut durch und Sehnen und Weichtheile lagen in grosser Ausdehnung bloss, ohne den Kranken zu schmerzen. Da die Eiterung immerfort zunahm, und die Schwellung eine sehr bedeutende wurde, suchte Patient endlich das Spital auf. Der Kranke war früher starker Trinker, soll luetisch nie inficirt gewesen sein. Ein schweres Trauma war dem Leiden nicht vorausgegangen. In letzter Zeit hat Patient oft starke Schweisse und bedeutendes Schwächegefühl in den Füssen, so dass er nicht mehr gehen kann.

Status praesens: Patient ist klein und schwächlich gebaut, kachektisch, Musculatur allenthalben dürftig, besonders aber an den distalen Theilen der Extremitäten. An der linken Hand fehlen dem dritten, vierten, fünften Finger die Mittel- und Endphalangen, so dass die Finger in plumpen Stümpfen endigen. Am Zeigefinger ist auf die Grundphalanx die Endphalanx mit einem kleinen Nagelrest aufgesetzt, während die Mittelphalanx fehlt. Zwischen den beiden Phalangen besteht eine geringe Beweglichkeit. Am Daumen ist die Endphalanx mit sammt dem Nagel

wohl erhalten, jedoch erscheint die Länge des Daumens erheblich reducirt. In den Metacarpophalangealgelenken sämmtlicher Finger besteht eine stumpfwinkelige Beugecontractur und ist die Bewegung der Finger höchstgradig eingeschränkt. Thenar und Antithenar und sämmtliche Musculi interossei sind hochgradig atrophisch. Die Haut ist über der ganzen Hohlhand und den Fingerstümpfen lederartig verdickt und trocken. Durch diese Veränderungen erhält die ganze Hand ein ungemein plumpes und verunstaltetes Aussehen. (Wir haben an anderer Stelle des Textes eine Abbildung der Hand gebracht). Am rechten Vorderarm ist oberhalb des Handgelenkes eine an der Streckseite circa 4 *cm* lange und auf 4 *cm* klaffende, mit dicken, livide verfärbten Rändern versehene Hautwunde vorhanden, aus welcher das freie Ende der Ulna hervorsieht. Zu beiden Seiten derselben sieht man nekrotisch durchtrennte Sehnenenden, Nerven und nicht blutende Venen. In der Tiefe der Wunde dicker stinkender Eiter. Gegen die Handwurzeln zu sind die einzelnen blossgelegten Knochen deutlich sichtbar. Die Haut der ganzen Hand cyanotisch, die Hand selbst in Beugestellung. Der Knochen sowohl als auch die umgebenden Weichtheile und die Haut vollkommen unempfindlich, schmerzlos. Die übrige Körperhaut ist fahl und welk, an zahlreichen Stellen braune, stecknadel- bis hellergrosse Pigmentflecke nach Blutungen. Starke rechtsseitige Skoliose der Brustwirbelsäule, stark ausladender Rippenbuckel. Im Bereich der unteren Brustwirbelsäule bedeutende linksseitige Skoliose. Der Schädel hydrocephal. Das Gesicht ebenso wie die übrige Haut und die Schleimhäute blass, die Wangen eingefallen. Es besteht Keratitis am linken Auge. Der Hals schmal und mässig lang. Keine Anomalien am Halse sichtbar. Thorax breit und wenig gewölbt. Intercostalräume deutlich sichtbar. Mit Ausnahme des Rippenbuckels keine Anomalien am Thorax zu bemerken. Untersuchung der inneren Organe ergibt mit Ausnahme eines Atherom der Gefässe normale Verhältnisse. Im Urin kein Eiweiss, kein Zucker, kein Aceton; Pepton im Harn vorhanden. Stuhl zumeist flüssig, wird aber gehalten.

Status nervosus: Sensorium ist frei, keine Kopfschmerzen. Die Haut des Patienten ist meist stark mit Schweiss bedeckt, jedoch nicht in ihrem ganzen Umfange. Der Kranke schwitzt zumeist nur halbseitig und zwar auf der linken Seite. Die Hyperidrosis ist vorhanden: im Bereiche des Gesichtes, des Thorax bis zur horizontalen Nabellinie und an der linken oberen Extremität mit Ausnahme der Hand. Das Gesicht ist dabei links stärker geröthet, während es rechts blass und vollkommen trocken ist. Die übrigen Körperpartien, welche sich an der Schweisssecretion betheiligen, sind ebenso blass wie die rechtsseitigen Körperabschnitte. Der ganze Schweissausbruch hält immer circa eine Stunde an. Nach Aufhören des starken Schweisses bleibt die linke Gesichtshälfte noch lange nachher intensiv geröthet. Die Temperatur, in beiden Achselhöhlen während der Hyperidrosis gemessen, zeigt keinen Unterschied zwischen rechts und links. Patient klagt während dieser Zeit über schlechteres Sehen auf dem linken Auge.

Motilität: Bezüglich der Musculatur ist auf das früher Gesagte zu verweisen. Zittern oder Spontanzuckungen bestehen nicht, wohl aber tritt bei intendirten Bewegungen ein deutlicher Tremor auf, welcher an den Tremor bei multipler Sklerose erinnert. Keine Ataxie. Patient kann sämmtliche active Bewegungen ausführen, allerdings nur mit geringem Kraftaufwand und mit erheblicher Mühe, sowohl an der linken oberen Extremität als auch an den Beinen. Der Händedruck ist wegen des Fehlens der Finger nicht zu prüfen. Patient kann stehen, knickt aber infolge seiner grossen Schwäche bald zusammen. Patient kann auch mit Unterstützung mehrere Schritte machen, kam vor einigen Tagen noch zu Fuss ins Spital.

Die vom Facialis innervirte Musculatur zeigt bei ihrer Contraction keine Differenz zwischen beiden Seiten. Die linke Lidspalte ist etwas enger als die rechte. Stand der Bulbi normal, bei seitlicher Blickrichtung nystagmusartige Zuckungen. Die Pupillen gleich weit, reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation. Gesichtsfeld normal. Geruch, Geschmack, Gehör nicht alterirt. Stirn-runzeln, Augenschliessen, Pfeifen, Lachen, Zähne-zeigen ohne auffallende Veränderung und auf beiden Seiten des Gesichtes in gleicher Weise. Die Zunge weicht beim Herausstrecken ein wenig nach rechts ab. Bulbärstörungen sind nicht vorhanden. Active Bewegungen des Kopfes nach allen Richtungen mit erheblicher Kraft durchführbar. Patient lässt stets Stuhl und Urin unter sich. Patient kann den Urin nicht willkürlich lassen. Die rohe Muskelkraft ist im linken Arm, am Stamm und an den unteren Extremitäten bedeutend herabgesetzt. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind sehr bedeutend gesteigert. Beiderseits besteht Fussclonus. Cremaster- und Bauchdeckenreflex sind

beiderseits anscheinend gesteigert. Der Triceps- und Bicepsreflex sowie der Vorderarmperiostreflex an der linken oberen Extremität erloschen. Einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit der Musculatur des linken Armes, während die der unteren Extremitäten sich in normaler Weise verhält.

Sensibilität: Patient klagt nicht über Parästhesien oder Schmerzen. Anästhesie besteht: an der ganzen linken oberen Extremität, am erhaltenen Amputationsstumpf, am Hals und am ganzen Thorax bis in die Gegend der horizontalen Nabellinie, während im Bereiche des Gesichtes und der behaarten Kopfhaut auch die feinsten Berührungen gefühlt werden. Die Anästhesiegrenze schneidet an der hinteren Haargrenze ab. Am Abdomen besteht unterhalb der horizontalen Nabellinie Hyperästhesie und ebenso an den unteren Extremitäten. Es wird auch leichte Berührung des Abdomens und der Füsse oft schmerzhaft empfunden. Im Bereiche des ganzen Gesichtes und der Kopfhaut empfindet Patient Nadelstiche gut, aber nicht schmerzhaft, nur die medialsten Abschnitte des Gesichtes, Nase, Augenlider, Lippen sind nicht analgetisch. Am ganzen Thorax, linken Arm, am rechten Amputationsstumpf besteht complete Analgesie. Kalt und Warm kann am ganzen Oberkörper bis zur Leistengegend und auch im Bereich des Gesichtes nicht unterschieden werden. An der unteren Extremität wird Kalt und Warm richtig erkannt und werden kalte und warme Eprouvetten auch sofort unterschieden. Das Gefühl für passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder an der linken oberen Extremität und an beiden unteren Extremitäten, soweit eine Prüfung möglich ist, gut erhalten.

Wenige Tage später gieng der Kranke unter den Erscheinungen der Sepsis zugrunde. Die von Schnitzler und mir auf Syringomyelie gestellte Diagnose wurde durch die Autopsie verificirt. Ausserdem fand sich ein mässiger Hydrocephalus vor. Prosector Kretz überliess mir freundlichst Rückenmark und Hirnstamm zur histologischen Untersuchung.

Es wurden Schnitte fast von allen Rückenmarkssegmenten angefertigt und nach allen üblichen Tinctionsmethoden gefärbt.

Im Sacralmarke befindet sich an Stelle des Centralcanals ein regelloser Ependymhaufen, zwischen dessen Zellen viele Gliafasern sichtbar sind. Die Zellen treten öfters zur Bildung kleiner Canälchen zusammen, welche zumeist kreisrund sind, aber nur geringe Höhenausdehnung besitzen und den Platz auf dem Querschnitte fortwährend wechseln. An einigen Schnitten sind mehrere, sagittal gestellte Lumina vorhanden, deren Begrenzung durch Ependym gebildet wird, an anderen ist ein verzweigtes Canalsystem vorhanden, jedoch fehlt die typische Auskleidung der Wand mit enge an einander gefügten Zellen.

Nirgends auf dem Querschnitte eine auffällige Gliawucherung erkennbar. Die Ganglienzellen, die graue und weisse Substanz normal. Keine Veränderungen der Meningen.

Unteres Lumbalmark: Der Anblick der Commissur ist ein anderer geworden. Der Ependymhaufen ist gewachsen und nun recht umfangreich; ein Centralcanal ist aber nicht vorhanden. Die Grenzen der Commissur sind am Septum posterius ausgebaucht, und zwar in Form eines Dorns, dessen Spitze in dem Septum verläuft und dessen Basis in der Commissur wurzelt. Die Ganglienzellen (Nissl-Färbung) sind normal. Die Gegend der Pyramidenseitenstrangbahn beiderseits etwas faserärmer. Sonst der Querschnitt des Rückenmarkes normal. Die Meningen normal.

Im mittleren und oberen Lumbalmarke ist der gleiche Befund.

In der Höhe des 12. Brustnervenaustrittes ist ein Centralcanallumen an einzelnen Schnitten erkennbar. Pyramidenseitenstrangbahnen sind beiderseits degenerirt. Die Vorderhornganglienzellen sind normal, ebenso der ganze Querschnitt des Rückenmarkes.

Etwas höher (zehntes Brustsegment) sind die Pyramidenseitenstrangbahnen beiderseits degenerirt, sonst aber der Querschnitt der Medulla spinalis bis auf den Hinterstrang normal. Die Ganglienzellen insbesondere und die Grenzen der grauen Substanz unverändert.

Im rechten Hinterstrange unweit der grauen Substanz in der Gegend der Wurzeleintrittszone ist eine ziemlich starke Gliaverdichtung vorhanden; an der Stelle ihrer stärksten Ausbildung sind die Nervenfasern vollständig verschwunden. Die Gliaverdichtung schiebt sich mit ihren Ausläufern zwischen die umgebenden Nervenfasern ein, so dass ein unmerklicher Uebergang gegen das gesunde Gewebe zu erfolgt. Die Gliawucherung ist sehr faser- und nur wenig kernreich. An einer Stelle sieht man ganze Bündel parallel verlaufender Gliafasern eine gute Strecke weit von

der Gliose aus gegen ein Gefäss senkrecht auf die Verlaufsrichtung desselben ziehen. Verdrängungserscheinungen fehlen in der Umgebung der Gliawucherung, jedoch sind in der Nähe der letzteren ziemlich reichliche Amyloidkörperchen und vereinzelte gequollene Achsencylinder sichtbar.

In den Schnitten aus den proximalsten Theilen des Segmentes ist im Centrum der Gliose die Glia eigenthümlich körnig. Die Gefässe sind nicht verändert.

In den nächst höheren Ebenen ändert sich das Bild in den Hintersträngen und den Hinterhörnern ziemlich rasch, während der übrige Querschnitt der Medulla spinalis keine Aenderung zeigt.

Die Gliawucherung nimmt rasch an Grösse zu, beschränkt sich aber noch auf den rechten Hinterstrang. Sie ist ziemlich scharf begrenzt, jedoch sieht man an verschiedenen Stellen ein bündelweises Ausstrahlen von Gliafasern in die Umgebung. Bei zunehmendem Grössenwachsthum erreicht die Gliawucherung endlich das Hinterhorn in der Gegend der Clarke'schen Säulen. Dasselbe erleidet eine ganz erhebliche Gestaltsveränderung, indem es gegen den Tumor hin ausgezogen erscheint. Gegen die Mitte der Hinterstränge zu sieht man eine Aenderung der Verlaufsrichtung der Nervenfasern, welche nur längs getroffen und nicht quer durchschnitten sich darbieten (Verdrängungserscheinung). In der Gliawucherung selbst, welche bis nahe zur hinteren Commissur sich erstreckt, letztere aber nicht erreicht, sind vereinzelte markhältige Nervenfasern, namentlich in den Randabschnitten, vorhanden.

Auf verschiedenen Schnitten ist das histologische Bild der Gliawucherung ein rasch wechselndes. Bald äusserst kernreich, ist sie auf anderen Schnitten sehr faserreich und kernarm. Die Zellen der Gliose sind zumeist klein, längsoval, einkernig; der Kern färbt sich mit Hämatoxylin gut, der Zellleib nur schwach. Die Zellen ordnen sich an mehreren Orten zu concentrischen Ringen an. Im Tumor ist ziemlich reichlich rothbraunes, körniges Blutpigment vorhanden, welches sich auch ausserhalb der Gliose in den Hintersträngen entsprechend dem Verlauf der Gefässe findet. In der Gegend des Blutpigments zeigen sich ganze Gruppen schwach gefärbter, spindelförmiger Zellen, welche keinen deutlich erkennbaren Kern besitzen.

Im Centrum der Gliose befindet sich eine an van Gieson- und Carminpräparaten auffallend hell gefärbte und relativ gliafaserarme Stelle.

Im mittleren Brustmarke (siebentes, sechstes, fünftes Segment) ist die Ausdehnung der Gliose fast unverändert, nur zeigt sich auch schon in dem anderen Hinterstrange in der Gegend des Schultze'schen Kommafeldes eine ausgesprochene Gliavermehrung. In der Gliose sind nun ziemlich reichliche, von welligem Bindegewebe begleitete Gefässe sichtbar. Im Centrum der Gliavermehrung eine bei Anwendung verschiedener Tinctionsverfahren auffallend blasse, gliafaserarme Stelle. Auch an einigen anderen Stellen der Gliose, jedoch nicht in unmittelbarer Nähe der Gefässe, eine auffallende Armut an Gliafasern. Während die letzteren jedoch an den peripher gelegenen Theilen der Gliose schön gefärbt und deutlich erkennbar sind, ist in den centralen Abschnitten eine gleichmässige hyalinartige Masse gleichsam über das Gewebe ausgegossen und hüllt alles schleierartig ein. Diese Masse nimmt die Farbstoffe schlecht an und ebenso auch alle Gewebe, welche noch in den Bereich dieses Transsudates (?) fallen.

Die Ganglienzellen der Clarke'schen Säule sind zum Theile schwer verändert; an einzelnen ist complete Chromatolysis eingetreten.

Am Rande der Gliose liegen in der weissen Substanz grosse, den Ganglienzellen im Aussehen ähnliche, aber nach van Gieson leuchtend roth gefärbte Zellen (die Vorderhornzellen sind blass gefärbt); das Protoplasma dieser Zellen lässt keine Structur erkennen, der Kern ist blass. Fortsätze konnte ich an den Zellen nicht finden.

An der Grenze zwischen oberem und mittlerem Brustmarke ist die Gliawucherung eher etwas kleiner geworden, aber noch näher an das Hinterhorn herangerückt und occupirt auch einen Theil desselben. In der Gliose sieht man auch mehrere Gefässe eine weite Strecke des Tumors durchziehen, zum Theile von echtem Bindegewebe begleitet. Ein Gefäss zieht von der Gegend der Lissauer'schen Randzone bis gegen die hintere Commissur; während seines Verlaufes durch die Gliose ordnet sich sein begleitendes Bindegewebe zu welligen Zügen und Bildungen an, welche an Papillenbildungen in der Haut erinnern. In der Umgebung der Gefässe erscheint öfters das Gewebe etwas rareficirt, sonst keine Einschmelzungsvorgänge im Tumor. Die Clarke'schen Säulen infolge der Gliose nicht erkennbar, die Ganglienzellen zugrunde gegangen. In der seitlichen Grenzschichte befindet sich auf der Seite der Gliose, aber von derselben durch anscheinend normales Gewebe getrennt,

eine Gruppe von schön gefärbten Ganglienzellen inmitten der weissen Substanz. Die Ganglienzellen sind kleiner als die Vorderhornganglienzellen und sind auf einer Reihe von Schnitten sichtbar. In der Umgebung keine Gliaverdichtung, keine Andeutung von Quetschungsvorgängen. An Stelle des Centralcanales befindet sich ein Zellhaufen ohne Lumen. Degeneration der Pyramidenseitenstränge. Sonst der Querschnitt des Rückenmarkes normal.

Im oberen Dorsalmarke veranschaulichen uns Serienschnitte die Entwicklung rasch wachsender Hohlräume. In tiefen Ebenen sieht man die früher beschriebene Gliose und nun auch im Hinterhorne der anderen Seite eine starke, birnförmig configurirte Gliawucherung, welche gegen die Peripherie des Rückenmarkes zu an Ausdehnung abnimmt. Inmitten dieser letztgenannten Gliose befindet sich ein das ganze Hinterhorn im dorso-ventralen Sinne durchziehendes Gefäss, welches von einem mächtigen Bindegewebszuge begleitet ist. Das Bindegewebe imitirt die Form von Hautpapillen.

Bei Durchmusterung der Schnittserie sieht man eine rapide Entwicklung grosser Hohlräume, zuerst inmitten der weiter caudalwärts reichenden Gliose. Es geht plötzlich inmitten der Gliawucherung Gewebe in grosser Ausdehnung zugrunde und fällt aus. Das zugrunde gehende Gewebe ist nur wenig schlechter gefärbt als das umliegende, erhalten gebliebene. Eine Wandung besitzt der Hohlraum in seinen distalen Abschnitten nicht. In den proximalen Theilen bildet sich allmählich eine schwache, aus Gliafasern bestehende Wand. Es ordnen sich Gliafasern zu einem der Umgrenzung der Höhle parallelen Verlaufe, andere Gliafasern durchflechten zuerst diese Züge, biegen aber, in die nächste Nähe der Höhle angelangt, um und schliessen sich der Verlaufsrichtung der Züge an. Kein auffallender Kernreichthum des Tumors, wohl aber bedeutender Faserreichthum.

Auf der anderen Seite ist um das Gefäss herum in der Gliose eine auffällige Verarmung an Gliafasern eingetreten. Allmählich lagern sich um das Gefäss hyaline Schollen und das Maschenwerk des Gewebes erfüllende homogene Massen ab. In den höheren Ebenen fallen die homogenisirten Gewebsabschnitte aus und es bildet sich ein kleiner Hohlraum, dessen Wand auf einer Seite von zerfallendem Gliagewebe, auf der anderen von dem in Papillenform angereihten Bindegewebe des Gefässes gebildet wird. Der Hohlraum wächst rasch; um die birnförmig gestaltete Gliose herum, welche scharf begrenzt ist, hat sich eine circuläre Schichte von Gliafasern gebildet. Dieselbe wird streckenweise von horizontal verlaufenden Bündeln von Gliafasern durchbrochen, welche von der Gliose in das umgebende Gewebe ziehen und sich in demselben verlieren.

Im obersten Dorsalmarke ist eine bedeutende Formveränderung des Rückenmarkes eingetreten. Dasselbe ist auf dem Querschnitte sehr reducirt und hat Kleeblattform. Der Hohlraum occupirt den grössten Theil der grauen Substanz, ist aber durch eine quere Leiste in zwei Abtheilungen getrennt. In einem Hinterhorne befindet sich noch eine ziemlich mächtige Gliose, in deren Randabschnitten reichlich circuläre Gliafasern enthalten sind. Inmitten dieser Gliose verläuft, auf dem Querschnitte des Rückenmarkes längs getroffen, von der Spitze des Hinterhornes gegen dessen Basis zu ein Gefäss mit dicken begleitenden Bindegewebszügen, welche sich wieder in Papillenform anordnen. Nachdem das Gefäss verschwunden ist, weichen die begleitenden Bindegewebszüge auseinander, werden an das umliegende Gewebe fest angepresst und es entsteht auf diese Weise ein die ganze Länge des Hinterhorns einnehmender, vollständig mit collagenem Bindegewebe in Papillenform ausgekleideter Spalt, welcher zuletzt in die Haupthöhle übergeht. Die letztere ist an mehreren Stellen von zerfallendem Gewebe ausgekleidet, ohne dass eine Gliawucherung in demselben nachweisbar wäre. Es ist im Gegentheile eine an gelungenen Präparaten besonders deutliche Gliaverarmung eingetreten. Es sind nur relativ wenige, aber gut gefärbte und auffallend dicke Gliafasern vorhanden, welche zumeist gegen die Richtung der Höhle zu ziehen, auch in letztere hereinragen. Infolge der Gliaarmut ist eine ausserordentliche Lockerung des Gewebes eingetreten. Um die noch erhaltenen Vorderhornganglienzellen haben sich grössere Hohlräume gebildet, eine motorische Ganglienzelle liegt sogar vollkommen sequestrirt, nur von einigen Gliafasern in weiter Distanz umgeben, im centralen Hohlraume. Ueberall dort, wo die Lichtung des Gliafasernetzes so erheblich wurde, tritt später vollständiger Ausfall der nervösen Substanz ein. So gehen die ganzen Vorderhörner zugrunde. An einer Stelle ragt der Spalt sogar entlang den vorderen Wurzeln bis zur Peripherie des Rückenmarkes. Auch

die übrige weisse Substanz, namentlich die der Hinter- und Seitenstränge, ist schwer geschädigt, vielfach in den Zerfall der Substanz einbezogen.

In der Gegend der Halsanschwellung ist die Höhle noch grösser geworden, das Rückenmark sehr difform. Die graue Substanz ist bis auf ganz geringe Reste vollkommen zugrunde gegangen. Ein Vorderhorn ist complet destruirt; der Spalt erstreckt sich bis in die vordere Wurzel derselben Seite. Die Höhle ist nun durch mehrere Gliasepten in mehrere Canäle getheilt, von welchen einzelne, z. B. ein grosser, rundlicher, im Hinterstrange gelegener, gänzlich von Bindegewebe ausgekleidet sind. Man kann deutlich an Serienschnitten erkennen, dass dieses Bindegewebe von dem Mantel eines Gefässes stammt, welches in einigen Schnitten deutlich sichtbar in den Hohlraum vorragt. Einige andere Hohlräume haben als Begrenzung nur zerfallendes Gewebe, an manchen Stellen einen etwas festeren Gliasaum. Dorsal von der Haupthöhle der Ependymhaufen sichtbar.

Im untersten Halsmarke werden die Höhlen kleiner. Auf einer Seite ist der vordere Abschnitt, und zwar sowohl das Vorderhorn wie die angrenzende weisse Substanz, fast vollkommen zerstört, durch das Hinterhorn der gleichen Seite zieht der Spalt bis zur Peripherie und communicirt mit dem Subarachnoidalraume. In der Höhle liegt ein Theil der Gliawucherung in Form eines cerebralwärts sich verjüngenden Zapfens. In dem erhaltenen Vorderhorne sind spärliche, geschrumpfte Ganglienzellen sichtbar. An den Seitensträngen sind sehr tiefe Einkerbungen von der Peripherie her vorhanden (congenitale Anomalien).

In den caudalen Abschnitten des mittleren Cervicalmarkes werden die Hohlräume kleiner. Beide Vorderhörner sind sichtbar; in beiden sind viele Ganglienzellen verändert, fortsatzlos, kugelig. In einem sind Homogenisationsvorgänge erkennbar; dasselbe ist schlecht gefärbt, die Glia ist auffallend in diesem Vorderhorne gelichtet. In beiden Vordersäulen ist das Netz feiner markhältiger Nervenfasern sehr spärlich entwickelt. In den Hinterhörnern ist der Gewebsausfall noch sehr bedeutend. Der centrale Hohlraum ist beiderseits durch die Hinterhörner in den Subarachnoidalraum durchgebrochen. Der Gewebszapfen in der Höhle noch deutlich zu sehen. An zwei Stellen der Gliose ziehen schön gefärbte, parallel verlaufende Gliafasern gegen das Bindegewebe eines Gefässes und verlieren sich an demselben. In den Seiten- und Hintersträngen die weisse Substanz sehr faserarm.

In den proximalen Theilen des mittleren Halsmarkes wird die Contour des Rückenmarkes normal. Die Vorderhörner sind der Umgrenzung nach normal, jedoch sind in ihnen sehr ausgedehnte Homogenisirungsvorgänge nachweisbar. In vielen Ganglienzellen ist complete Chromatolyse eingetreten. Gegen die Basis der Vorderhörner zu sieht man ziemlich reichliche Spinnenzellen mit geblähtem Leib und auffallend dicken, glänzenden Fortsätzen. An der Basis der Vorderhörner, in der Commissur, den Hinterhörnern sowie den ventralen Theilen der Hinterstränge zerfällt das Gewebe zunderartig. Am Kopfe eines Hinterhorns kommt es zur completen Sequestration eines Gewebsstückes. Im Bereiche des zerfallenden Gewebes ist ein verzweigtes Canalsystem vorhanden, welches, beiderseits dem Verlaufe der Hinterhörner folgend, bis zur Pia reicht.

Im obersten Halsmarke ist die Höhlenbildung noch relativ gross. Sie zeigt namentlich gegen den Hinterstrang zu reichliche bindegewebige Auskleidung, an den anderen Stellen keine feste Wand, sondern zerfallendes Gewebe mit reichlichen Spinnenzellen. Die Vorderhornganglienzellen zum Theil noch immer stark verändert, rundlich, fortsatzlos; der Kern kaum erkennbar. Die weisse Substanz bis auf die Hinterstränge normal. An Stelle des Centralcanals ein Ependymhaufen.

In der Medulla oblongata sind die caudalsten Schnitte zu einem Studium ungeeignet. Erst vom oberen Ende der Schleifenkreuzung an konnte ich wieder brauchbare Schnitte gewinnen. Der Centralcanal hat bei seiner Eröffnung in den vierten Ventrikel eine ziemlich reichliche Divertikelbildung. Der ganze Bulbus medullae hat auf dem Querschnitte ein rechteckiges Aussehen (Folgeerscheinung des Hydrocephalus).

In der Richtung des intrabulbären Verlaufes einer Vaguswurzel ein Spalt ohne Gliabegrenzung. Derselbe ist nur von mässiger Breite, erstreckt sich in die Radix ascendens des Quintus und erreicht den Boden des vierten Ventrikels nicht. Der Spalt ist geradlinig und macht den Eindruck eines Kunstproductes. Jedoch sieht man ein Fehlen der Fibrae arcuatae internae der gleichen Seite nur in der Ausdehnung des Spaltes sowie eine deutliche Degeneration in der contralateralen Schleifenschicht. Diese Degeneration ist bis in den Pons deutlich erkennbar. Der Spalt endet bald

nach dem Auftreten der Oliven, jedoch erstreckt sich noch proximalwärts ein schmaler, kernarmer Gliastreif, in seiner Richtung und in der Ausdehnung dem Spalte entsprechend, bis etwa zur Mitte der Olive und verschwindet dann allmählich. So lange der Gliastreif sichtbar ist, fehlen die Fibrae arcuatae internae der gleichen Seite in der Breite des Streifens. Eine Degeneration der Bulbärkerne, des Solitärbündels, der Pyramidenbahnen konnte ich nicht finden. Das Corpus restiforme schien auf der Seite des Spaltes etwas weniger mächtig zu sein als auf der anderen Seite. Die Vaguswurzeln hatten durch die Syringobulbie nicht gelitten.

XLII. Beobachtung.

40jähriger Schneider. In letzter Zeit Parästhesien im rechten Arme. An demselben öfters schmerzlose Verbrennungen. Halbseitige partielle Empfindungslähmung von segmentalem Typus. Spontanbewegungen der rechten oberen Extremität. Arthropathie des rechten Schultergelenkes. Geringe Muskelatrophien. Veränderungen der Schleimhautsensibilität. Parese des rechten Beines. Patellarreflexe gesteigert. Rechts besteht Fussclonus. Dermographismus.

Johann R., 40 Jahre alt, Schneider aus Südböhmen, kam December 1899 auf meine Abtheilung im Kaiser Franz Josef-Ambulatorium.*)

Anamnese: Seit einigen Monaten in der rechten oberen Extremität mitunter sehr schmerzhafte Parästhesien (Ameisenkriechen, Vertaubungsgefühl). Seit der gleichen Zeit bemerkt Patient Zuckungen der Finger und der rechten Hand; die Finger werden aber bei intendirten Bewegungen leicht steif. Der Kranke weiss, dass er seit mehreren Jahren Kälte und Wärme an der rechten oberen Extremität nicht unterscheiden kann. Daher verbrennt er sich öfters mit dem Bügeleisen und bemerkt erst an der wenig schmerzenden Brandwunde, dass er sich beschädigt hat. Ueberhaupt fühlt Patient Verletzungen auf der rechten Seite weniger als links. Keine Schwindelattaquen. Potus und Lues werden negirt.

Status praesens: Kräftig entwickelter Mann. Befund an den inneren Organen normal. Im Urin weder Zucker noch Eiweiss.

Die Pupillen sind gleich, reagiren prompt auf Licht, Accommodation und Convergenz. Beim Kneifen der Haut sowohl der empfindenden als auch der analgetischen Bezirke tritt keine Veränderung in der Pupillenweite auf. Kein Nystagmus, keine Gesichtsfeldeinschränkung. Sonst die Hirnnerven bis auf den Trigeminus normal.

Die Berührungsempfindung ist im Gesichte nicht geschädigt. Der Schmerzsinn, Kälte- und Wärmeempfindung sind in annähernd gleicher Ausdehnung im Gesichte und der behaarten Kopfhaut verloren gegangen. Der Sensibilitätsdefect betrifft ausschliesslich am Kopfe wie am Rumpfe die rechte Körperhälfte. Die Grenze gegenüber der normal empfindenden Haut verläuft von der Haargrenze in der Mittellinie bis zur Mitte der Stirne, dann in einem nach oben convexen Bogen mitten durch den Augenbrauenbogen zum äusseren rechten Augenwinkel, dann wieder bogenförmig mit der Convexität gegen das Ohr zu zum rechten Mundwinkel, entlang der Unterlippe bis zur Mittellinie des Körpers, dann vertical nach abwärts zum Kinne. Weder der Wärme- noch der Kältesinn sind im Gesichte vollständig verloren gegangen.

Analog der Schmerzempfindung wird auf der Rückseite der rechten Ohrmuschel die Temperatur (und zwar Wärme) besser empfunden als auf der Vorderseite der Ohrmuschel, entsprechend dem oberen Abschnitte derselben wieder besser als am Ohrläppchen (Rückseite)

Auf der ganzen Rückseite der rechten Rumpfhälfte ist eine erhebliche Herabsetzung der Temperaturempfindung, und zwar sowohl für Wärme als Kälte vorhanden. Die Herabsetzung für Wärme scheint erheblicher zu sein als für Kälte. Nirgends ist vollständige Aufhebung der Temperaturempfindung, aber es werden Differenzen von etwa 40° kaum unterschieden. Das Gleiche gilt von der rechten vorderen Rumpfseite, wobei bemerkt werden muss, dass die Herabsetzung der Empfindung bis zu einer Linie geht, die quer um den Rumpf in der Höhe der Mitte einer Verbindungslinie zwischen Processus xiphoides und Nabel horizontal gelegt wird.

Die ganze rechte obere Extremität ist thermohypästhetisch. Besonders stark ausgesprochen ist die Thermohypästhesie an der ganzen rechten Hand, an vielen

*) Pat. wurde Januar 1900 in der Gesellschaft der Aerzte demonstrirt.

Stellen der rechten Hand sogar complete Thermoanalgesie. Auf der Streckseite des rechten Vorder- und Oberarmes ist eine streifenförmige, stark thermohyperästhetische Zone vorhanden. An der linken oberen Extremität und am linken Rumpf anscheinend keine Störung der Thermosensibilität. Die Berührungsempfindung und Localisation am Rumpf und an der rechten oberen Extremität anscheinend nicht grob gestört. Der Kranke erkennt die feinsten Berührungen mit Ausnahme der Stellen, wo Hautverdickungen bestehen, und localisirt richtig.

Im Bereiche der rechten oberen Extremität Schmerzempfindung herabgesetzt, relativ am wenigsten in einer streifenförmigen Zone, die an der Innenseite des Oberarmes und Ulnarseite des Vorderarmes und der Hand verläuft. Am Rumpfe begrenzt sich die Analgesie in einer Linie, die quer um den Rumpf verläuft, und zwar entsprechend dem oberen Drittel der Linie zwischen Processus xiphoides und Nabel. Die Begrenzung ist äusserst scharf gegen die Mittellinie, aber auch unterhalb dieser Linie ist die Schmerzempfindung im Verhältnis zur linken Seite herabgesetzt.

Die Stereognose ist nicht gestört.

Passive Bewegungen mit der rechten Hand oder den Fingern dieser Hand werden gefühlt, aber nicht immer die Bewegungsrichtung erkannt. Das Gleiche gilt von kleineren Bewegungen im rechten Ellbogengelenke. Keine Störung der tiefen Sensibilität im Schultergelenke.

Ataktische Störungen fehlen.

Motilität: Die Kraft der rechten oberen Extremität, namentlich im Schultergelenke (wegen der Schmerzen bei Bewegungen?), vermindert. An dieser Extremität sind die Muskeln nicht atrophisch. Alle activen Bewegungen im vollen Bewegungsumfange der Genke möglich. Keine Contractur.

Sehr auffällig sind die Spontanbewegungen an dieser Extremität. Der Kranke macht sehr oft unwillkürliche Pro- und Supinationsbewegungen des rechten Vorderarmes; auch mit der Hand und den Fingern werden oft choreatische Zuckungen vollführt; so werden die Finger bald gebeugt, gestreckt oder gespreizt, der Daumen wird adducirt oder opponirt. Bei starken Erregungen oder heftigen Schmerzen wird die Schulter gehoben oder der Arm im Schultergelenke bewegt und tritt blitzartiges Zucken mit dem Kopfe auf. Die Bewegungen lassen sich durch Willenskraft nicht unterdrücken.

Die rechte Scapula ist etwas nach vorne gesunken und lässt sich vom Thorax abheben. Während der längeren Beobachtungsdauer entwickelte sich auch eine geringe Atrophie der das Schulterblatt bedeckenden Muskeln.

Rechts der Triceps-, Biceps- und Vorderarmperiostreflex wesentlich schwächer als links.

Die linke obere Extremität vollkommen normal.

Die Beine nicht paretisch; in Bezug auf Sensibilität sind sie vollkommen normal. Die Patellarreflexe sind gesteigert, kein Fussclonus.

Im rechten Schultergelenke Reiben. Führt man den rechten Oberarm stark nach rückwärts, so lässt sich sehr leicht Subluxationsstellung der rechten Oberarmkopfes erzielen, welche sich bei normaler Haltung des Oberarms wieder verliert. Der Oberarmkopf ist anscheinend nicht deformirt.

Keine Blasen-Mastdarmstörungen.

Keine Anomalien der Schweisssecretion.

Streicht man über die Haut mit dem Griffe des Percussionshammers, so zeigt sich bald starker Dermographismus, der aber nicht auf beiden Seiten gleich gut ausgesprochen ist. Rechts tritt die Reaction viel früher ein, ist intensiver als links und persistirt durch mehr als eine Viertelstunde, während links der Strich sehr bald verschwindet; auch ist hier die den Strich begleitende rothe Zone weniger breit als rechts. Eine eigentliche Quaddelbildung findet nicht statt. Im Bereiche der Stirnhaut ist der Dermographismus auf beiden Seiten gleich gut ausgesprochen, im übrigen Gesichte etwas weniger deutlich. Nach unten zu lassen sich auf der Rückseite die Streifen nur bis zur Höhe des Rippenbogens verfolgen, in der rechten Axillarlinie fast bis zum Darmbein.

Rechts vorne (Brusthaut, Bauchhaut und Vorderseite des Oberschenkels) ist der Dermographismus deutlich, während er links schon in der Nabelhöhe erheblich an Intensität abnimmt und am linken Oberschenkel kaum nachweisbar ist.

Decursus 18. Januar 1900. Ausgesprochene motorische Parese in allen Muskelgebieten der rechten unteren Extremität, weniger der linken. Patellarreflexe beiderseits, besonders rechts gesteigert. Rechts Andeutung von Fussclonus.

Die oberflächliche und tiefe Sensibilität für alle Qualitäten an beiden unteren Extremitäten ungestört; am inneren Fussrande und an den benachbarten Gebieten der Fusssohle und des Fussrückens geringe Temperatursinnsstörungen.

Der Gang ist gut. Kein Romberg'sches Phänomen.

An der rechten Hand sind die klonischen Zuckungen stärker geworden, besonders die Adductions- und Oppositionsbewegungen des Daumens.

Im Bereiche der Hautsensibilitätsstörung wird bei der Stimmgabelprüfung die Knochensensibilität schwächer gefunden als auf der anderen Seite.

Die Sensibilität der Mund- und Rachenschleimhaut: An den Alveolarfortsätzen des Ober- und Unterkiefers rechts hinten die Berührungs- und Schmerzempfindung fast erloschen; weiter nach vorne zu nimmt die Sensibilitätsstörung ab, schwindet aber erst jenseits der Mittellinie. Die hinteren Abschnitte der Wangenschleimhaut sind nicht empfindlich (anästhetisch und analgetisch); die Empfindungsstörung klingt nach vorne zu ab. Auch am harten Gaumen rückwärts die Empfindungsstörung stärker als vorne (auf der rechten Seite).

An der rechten Tonsille, der rechten Gaumenhälfte, der hinteren Rachenwand werden Berührungen schlechter percipirt als links. Der Brech- und Würgereflex ist rechts herabgesetzt.

Bezüglich der Motilität im Pharynx und Larynx keine Störungen. Die rechte Larynxhälfte ist in ihrer Empfindlichkeit wesentlich im Vergleiche zur linken herabgesetzt.

XLIII. Beobachtung.

53jähriger Schuster. Seit vielen Jahren reissende Schmerzen in den Armen, spontane Blasenbildungen an der Haut und Verlust der Schweisssecretion an der oberen Körperhälfte. Vor kurzem apoplektiformer Insult mit nachfolgender Parese aller vier Extremitäten. Häufige schmerzlose Verbrennungen.

Steigerung der Patellarreflexe, Fussclonus. Gangstörungen. Romberg'sches Phänomen. Geringe Störung der Berührungsempfindung an den Händen, weit ausgedehnte Analgesie und Thermoanästhesie mit segmentaler Begrenzung der Sensibilitätsdefecte. Ataxie und Muskelsinnsstörungen an der linken oberen Extremität. Kyphose.

Franz F., 53jähriger Schuster aus St. Leonhard in Niederösterreich. Von mir in Gemeinschaft mit Professor v. Frankl untersucht an der Klinik Professor Nothnagel.

Anamnese, 13. März 1900. Patient ist hereditär nicht belastet. Unter zehn Geschwistern sind neun gesund, eine Schwester ist „nervenleidend". Patient hat drei gesunde Kinder. Seit sechzehn Jahren leidet er an Reissen und Steifigkeit in den Armen. Es treten öfters rothe Flecke auf der Brust auf, welchen die Bildung grosser, nicht schmerzender, wasserheller Blasen nachfolgt; dieselben platzen auf; die dadurch hervorgerufene Wunde heilt langsam.

Vor sechs Wochen wurde Patient plötzlich im Freien ohne vorausgegangenen Schwindel von Bewusstlosigkeit ergriffen. Er stürzte zusammen. Als er nach kurzer Zeit zu sich kam, bestanden eine Gehörs- und Sehstörung und hochgradige Schwäche aller Extremitäten. Allmählicher Rückgang der Lähmungserscheinungen.

Seit Jahren verbrennt sich oft der Kranke an den Armen, ohne Schmerzen zu empfinden; er wird oft erst durch die Brandwunde auf die Verbrennung aufmerksam.

Seit zwei Jahren hat Franz F. oft Harndrang, ohne uriniren zu können.

Potus und Lues werden in Abrede gestellt.

Status praesens. An der Haut der linken oberen Extremität Verbrennungsnarben, sonst keine Veränderungen an den Hautdecken sichtbar. Patient schwitzt seit vielen Jahren nur im Bereiche der unteren Körperhälfte, während er an der oberen Körperhälfte auch bei der grössten Hitze nicht schwitzt.

Die Hirnnerven sind vollkommen normal bis auf die später zu erwähnende Störung im Trigeminusgebiete. Die Pupillen sind gleich, reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation. Kein Nystagmus, keine Gesichtsfeldeinschränkung. Bulbärsymptome fehlen.

Nirgends am ganzen Körper Muskelatrophien sichtbar, keine fibrillären Zuckungen, keine tonischen oder klonischen Krampferscheinungen. Die Bewegungen erfolgen in allen Gelenken der oberen Extremitäten im vollen Bewegungsumfange mit entspre-

chender Kraft, nur gelingen an der linken Hand die Fingerspreizung und die Opposition des Daumens nicht gut. Die Bewegungen sind in allen Gelenken der unteren Extremitäten kräftig.

Die Patellarreflexe sind bedeutend gesteigert; es besteht Fussclonus beiderseits. Biceps- und Tricepsreflexe sind nicht gesteigert.

Pat. steht unsicher. Romberg'sches Phänomen deutlich vorhanden. Gang breitspurig, etwas unsicher.

Die Wirbelsäule im oberen Brusttheile kyphotisch verkrümmt. Sonst keine Knochen- oder Gelenksveränderungen.

Sensibilität: Die Berührungsempfindung ist an beiden Händen am Dorsum und an der Palma herabgesetzt, jedoch ist eine genauere Abgrenzung undurchführbar. Sonst ist die tactile Sensibilität am ganzen Körper normal.

Die Schmerzempfindung ist in sehr grosser Ausdehnung theils herabgesetzt, theils vollkommen verloren gegangen. Ein grosses zusammenhängendes Territorium, in dessen Bereich Analgesie oder Hypalgesie nachweisbar ist, begrenzt sich wie folgt: Nach oben zu beiderseits durch je eine schief über den Hals nach abwärts und zur Mitte zu ziehende Linie. Rückwärts betrifft die Analgesie das Hinterhaupt bis zu einer vom Scheitel zum Ohre (beiderseits) verlaufenden Linie. Nach unten zu durch eine Linie, welche horizontal um den Rumpf zieht, vorne in der Mittellinie auf halbem Wege zwischen Nabel und Symphyse beginnt, dann nach rechts und hinten geht und erst in der linken Axillarlinie endigt. Die analgetische und hypalgetische Zone umfasst also Hinterhaupt, Nacken, einen Theil des Halses, beide oberen Extremitäten, die ganze Brust und den Rücken, einen grossen Theil der Bauchhaut. Auf der linken Seite geht sie dann noch auf die Vorderseite der unteren Extremität, welche sie ganz mit Ausnahme einer kleinen Zone an der Innenseite des Fusses occupirt, während rückwärts nur der Unterschenkel und ein schmaler, parallel der Femurachse verlaufender, bis zu den Glutaeen reichender Streif analgetisch ist. Auch auf der rechten Seite ist bei Freibleiben der Vorderfläche des Oberschenkels ein ganz analoger analgetischer Hautbezirk auf der Rückseite des Oberschenkels; ersterer geht in einen den ganzen Unterschenkel (Vorder- und Rückseite) umfassenden analgetischen Bezirk über.

Der Temperatursinn ist sowohl für Kälte als auch für Wärme noch in weit grösserer Ausdehnung betroffen, so dass von der ganzen Körperoberfläche nur zwei Hautbezirke nicht thermoanästhetisch sind: Die Gegend um die Analöffnung und das Perineum in der bekannten Reithosenform und das Gesicht mit Ausnahme der dem Unterkiefer benachbarten Abschnitte. In dem Territorium der Thermoanästhesie sind Temperaturempfindungen entweder überhaupt nicht mehr auszulösen, oder es werden Kalt und Warm verwechselt, oder es werden sehr bedeutende Temperaturdifferenzen nicht mehr percipirt.

Auch die tiefe Sensibilität ist alterirt. An den Fingergelenken der linken Hand ist das Gefühl für passive Bewegungen herabgesetzt, auch ist die Lagevorstellung der distalen Theile der linken oberen Extremität sehr stark gestört. Deutliche Ataxie bei Bewegungen mit der linken Hand (Verfehlen der Nase, des Mundwinkels etc.).

Bauchdeckenreflex, Cremaster- und Fusssohlenkitzelreflex vorhanden. Die grosse Zehe wird beim Streichen der Fusssohle nach aufwärts bewegt.

XLIV. Beobachtung.

41jähriger Perlmutterdrechsler. Krankheitsbeginn vor einundeinhalb Jahren mit Parästhesien und Schmerzen im linken Arme sowie Blasenbildungen an den Händen. Oefters schmerzlose Verbrennungen und Schwindelanfälle. Keine Muskelatrophien. Isolirte Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung an einem grossen Theile der Körperoberfläche. Verspätung der Schmerzempfindung.

Nach einem Jahre Ausdehnung der Thermoanästhesie über die ganze behaarte Kopfhaut. Parese des linken Beines. Steigerung der Patellarreflexe. Schluckbeschwerden. Verlust der Libido sexualis. Beklopfen der Knochen der oberen linken Körperhälfte nicht empfindlich. Frühzeitiges Ergrauen der Haare.

Franz G., 41jähriger Perlmutterdrechsler aus Hohenwart, Niederösterreich (mir zugewiesen von Professor v. Frankl, ein Jahr später nochmals vom Herrn Dr. Beck).

Anamnese vom 24. März 1900. Pat. war bis 1893 bis auf einen grossen, sehr schmerzhaften Karbunkel auf dem Rücken vollkommen gesund. Er hustet seither continuirlich. Seit August 1899 nach vorausgegangenem Prickeln und Ameisenlaufen starkes Reissen im linken Arme, welches stets gegen Abend am stärksten wurde, aber in der Nacht cessirte. Um die gleiche Zeit traten grosse, mit wasserhellem Inhalte erfüllte Blasen an der Hohlhand und am linken Daumen auf, welche ohne zu vereitern eintrockneten und öfters recidivirten. Patient fühlte keine Abnahme der Kraft im Arme. Vor vierzehn Tagen legte sich Patient wegen der heftigen Schmerzen einen heissen Ziegelstein auf die linke Schulter auf und zog sich dabei eine tiefgreifende, aber vollkommen schmerzlose Verbrennung zu. Die Libido sexualis ist seit einem Jahre stark vermindert, sexueller Verkehr aber möglich.

Patient stammt aus gesunder Familie, hat zwei gesunde Kinder, ein Kind leidet an Morbus sacer.

Im 20. Jahre ergrauten die Haare des Kranken. Potus und Lues werden negirt.

Status praesens: Mittelgrosser, schwächlicher, frühzeitig gealterter Mann. Er hat eine ziemlich progresse Phthise. Sonst der Befund der inneren Organe normal.

Geruch- und Geschmacksinn ungeändert.

Die Pupillen sind gleich, reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation. Die Bulbusbewegungen sind frei. Kein Nystagmus, keine Doppelbilder. Der Augapfel beiderseits auf Druck empfindlich.

Alle Hirnnerven bis auf den Trigeminus vollkommen normal.

An den Armen, Beinen und dem Rumpfe nirgends eine deutlich erkennbare Muskelatrophie (Patient ist mager). Nirgends eine Andeutung einer Parese, keine fibrillären Zuckungen, klonischen oder tonischen Krämpfe.

Triceps- und Bicepsreflex sind beiderseits lebhaft, der Vorderarmperiostreflex fehlt links. Die Patellarreflexe sind beiderseits gesteigert, kein Fussclonus.

Gang gut, kein Romberg'sches Phänomen.

Störungen des Muskelsinnes, der Berührungsempfindung und der Localisation fehlen durchwegs am ganzen Körper, dagegen ist die Temperatur- und Schmerzempfindung grob alterirt.

Die Schmerzempfindung ist an der behaarten Kopfhaut bedeutend vermindert. Die Grenze für die hypalgetischen Zonen verläuft links folgendermassen: Vom Scheitel aus zur oberen Anheftungsstelle der Helix, dann an deren Rand nach abwärts bis etwa zur Mitte der Länge der Ohrmuschel, quer nach vorne vor das äussere Ohr, geht bis zur unteren Anheftungsstelle der Ohrmuschel und endlich in einem flachen, gegen den Bulbus zu convexen Bogen bis zum Kinne. Was nach rückwärts und unten von dieser Linie liegt, gehört zu dem Territorium der Analgesie. Der obere Theil der vorderen Fläche der linken Ohrmuschel ist nur hypalgetisch, ebenso ein kleines vor der linken Ohrmuschel gelegenes Terrain. Im Gesichte keine anderweitige Sensibilitätsstörung weder rechts noch links.

Nach abwärts zu breitet sich die analgetische Zone mächtig aus; sie umfasst auf der linken Seite den ganzen Hals links, den linken Arm, die linke Rumpfhälfte bis unterhalb des Nabels, wo sie vorne mit einer Horizontalen abschneidet. Die ganze zusammenhängende Zone geht aber noch weiter auf die linke untere Extremität über und lässt nur auf der Vorderseite des Oberschenkels in dessen oberem Drittel ein normal empfindendes Hautfeld frei, während rückwärts am Oberschenkel und am Gesässe nur ein Territorium von Sensibilitätsstörungen frei ist, welches dem eingesetzten Flecke einer Reithose auf einer Seite entspricht. Die von Analgesie freie Stelle geht streifenförmig auf der Rückseite des ganzen Oberschenkels nach abwärts über die Kniekehle bis auf die Rückseite der Waden und verliert sich daselbst. Die Testikeln sind auf Druck schmerzhaft.

Am Rumpfe greift etwas oberhalb der Mamma der Sensibilitätsdefect auf die andere Seite der Rumpfhaut über und nimmt auch den grössten Theil der Rumpfoberfläche ein, so dass das analgetische Territorium die Form eines Corsets darstellt. Der rechte Arm ist zum grössten Theile analgetisch und hat nur ein schmales, längsgerichtetes, circa 2 *cm* breites Band ganz normal empfindender Haut. Dieses Band verläuft in der Längsrichtung des Armes zuerst an der Innenseite des Oberarmes, der radialen Seite des Vorderarmes und der Hand. Dorsal- und Palmarseite des Daumens und die Radialseite (dorsal und palmar) des Zeigefingers bleiben von Störungen der Schmerzempfindung frei. Das linke Bein empfindet vollkommen normal.

Der Temperatursinn ist sowohl für Kälte als auch für Wärme in einem grösseren zusammenhängenden Territorium sehr schwer geschädigt, stellenweise vollständig er-

loschen. Die Ausdehnung des thermoanästhetischen Bezirkes ist aber eine viel kleinere als die des analgetischen. In dem Bereiche des sogleich zu schildernden Territoriums werden zumeist Temperaturdifferenzen von 30 bis 40° nicht unterschieden, Eiskälte und Siedehitze oft verwechselt. Die Temperatursinnsstörung besteht nur auf der linken Seite, occupirt die ganze obere Extremität und geht auf den benachbarten Rumpfabschnitt über, indem sie denselben breit vorne und rückwärts streifenförmig umgreift. Rückwärts reicht die Störung nach aufwärts bis zur Haargrenze am Nacken, geht dann entlang der Contour des Cucullaris bis zur Schulterhöhe; die Begrenzungslinie zieht dann geradlinig unterhalb der Clavicula bis zur Mitte des Sternums, daselbst nach abwärts bis etwas unterhalb der Höhe der Mammilla, biegt dann rechtwinklig ab und zieht in einer horizontalen Linie um den halben Rumpf bis zur Wirbelsäule.

Eine auffällige Verspätung der Empfindung, und zwar der Schmerzempfindung um 3—4 Secunden, besteht am linken Unterschenkel und linken Fusse.

Haut: An dem Angulus scapulae links ist eine sehr grosse Verbrennungsnarbe, über deren Provenienz der sonst intelligente Patient keine Angaben machen kann. Am Akromion links eine tief greifende Brandwunde, welche zum Theil den Knochen blossgelegt hat. In der linken Hand sehr mächtige Schwielen (von der Arbeit?). Sonst keine Veränderungen der Haut, der Nägel, Knochen und Gelenke. Zeitweiliges Auftreten wasserheller Blasen an den Fingern und der Hand links. Frühzeitiges Ergrauen der Haare.

Keine Störungen der Schweisssecretion, keine vasomotorischen Anomalien.

Ich konnte den Kranken neuerlich am 13. April 1901 durch die Freundlichkeit Dr. Beck's untersuchen. Patient litt in der Zwischenzeit öfters an heftigen Schwindelattaquen, hatte andauernde heftige Schmerzen und Kälte- oder Hitzeparästhesien in der linken Schulter und dem linken Arme. In den letzten Monaten bemerkt Patient eine rasche Ermüdbarkeit des linken Beines. Seit kurzem geht auch das Herunterschlucken viel schwerer, wie wenn die Speisen stecken bleiben würden. Patient hat sich in dem letzten Jahre öfters an der Schulter verbrannt, wenn er sich wegen des Kältegefühles an den Ofen anlehnte. Seit einem Jahre ist bei erhaltener Erections- und Ejaculationsfähigkeit die Libido sexualis vollkommen erloschen.

Die Untersuchung ergab nur wenige Veränderungen gegenüber dem Status vor einem Jahre.

Die Schmerzempfindung war nun im Bereiche der ganzen Ohrmuschel und bis 1 *cm* vor derselben erloschen. Die hypalgetische Zone erstreckte sich jetzt bis über die vordere Haargrenze und occupirte sogar einen schmalen, der Haargrenze anliegenden Streifen der Stirnhaut. Das Beklopfen der Vorderarmknochen, des Akromion, der Clavicula schmerzt links nicht.

Die Thermoanästhesie hatte sehr an Ausdehnung gewonnen. Während die distale Begrenzung die gleiche geblieben war, hatte sie sich auf der linken Seite, die Mittellinie strenge respectirend, über den Hals, Nacken, behaarte Kopfhaut, Ohrmuschel nach oben und vorne zu bis zur Haargrenze ausgedehnt. Kälteparästhesien im thermoanästhetischen Bezirke.

Die Berührungsempfindung und die tiefe Sensibilität waren auch jetzt nicht tangirt.

Im Bereiche der Hirnnerven (namentlich auch der Bulbärnerven) keine objectiv nachweisbaren Störungen.

Nirgends Muskelatrophien; keine fibrillären Zuckungen, keine Spontanbewegungen, Rigiditäten oder Contracturen. Die Kraft in den oberen Extremitäten der Entwicklung der dürftigen Musculatur entsprechend.

Das linke Bein ausgesprochen paretisch, und zwar scheint die Musculatur des ganzen linken Beines von der Parese betroffen zu sein. Beim Gehen ist die Parese des linken Beines aber nicht zu erkennen.

Die Patellarreflexe sind bedeutend gesteigert, links Andeutung von Fussclonus.

Kein Romberg'sches Phänomen. Blasen-Mastdarmstörungen nicht vorhanden.

Die Wirbelsäule ist gerade. Veränderungen von Seite der Knochen und Gelenke, trophische oder secretorische Störungen von Seite der Haut fehlen.

XLV. Beobachtung.

61jährige Pfründnerin. Sturz auf der Strasse mit Fractur des rechten Unterschenkels. Im Spital entdeckt man sehr weitgehende Veränderungen im linken Kniegelenke. Tod an Sepsis. Die Autopsie

zeigt Arthropathien mit enormer Knochenwucherung und Ausweitung der Kapsel im linken Knie- und Hüftgelenke, alte mit enormer Callusbildung ausgeheilte Fractur des linken Oberschenkels. Pyämische Metastasen in vielen Gelenken. Im Rückenmarke ein langgestreckter, mit Centralcanalepithel ausgekleideter Hohlraum.

Prosector Docent Schlagenhaufer überliess mir freundlichst folgende Beobachtung, deren klinischer Theil nicht von ihm stammt.

Veronika N., 61jährige Pfründnerin, aufgenommen in das k. k. Stephanie-Spital am 20. September 1897, gestorben 11. December 1897.

Anamnese: Patientin gibt an, heute auf der Strasse ausgerutscht und niedergefallen zu sein, wobei sie sich am rechten Fusse verletzte; deshalb brachte man sie sogleich ins Spital.

Status praesens: Pat. ziemlich gross und kräftig, mässig genährt. Temperatur 37·0 bis 38·6. Puls ziemlich kräftig, 90.

Innere Organe normal.

Der ganze rechte Unterschenkel beträchtlich geschwollen, Haut leicht geröthet. An der Vorderseite des Unterschenkels in der Mitte desselben ein circa 4 *cm* langer, 2·5 *cm* breiter O-förmiger, blutender Substanzverlust der Haut und des Unterhautzellgewebes, welcher die Sonde in die Tiefe auf rauhen, crepitirenden Knochen gelangen lässt. An dieser Stelle sind deutliche Crepitation und abnorme Beweglichkeit vorhanden, gleichzeitig sehr grosse Schmerzhaftigkeit und das Unvermögen, den Unterschenkel zu bewegen.

Das linke Knie ist von einem über kindskopfgrossen, harten Tumor von rundlicher Gestalt eingenommen, welcher mit den Oberschenkelcondylen an der Innenseite desselben zusammenhängt. Die Haut darüber ist unverändert und verschieblich. Der Tumor selbst ist schmerzlos, drängt den Unterschenkel etwas zur Seite in eine pathologische Luxationsstellung nach aussen, behindert aber die Bewegungen des Knies nicht.

22. September. Temperatur 38·6 bis 37·9. Subjectives Befinden gut, Schmerzen geringer.

23. September. Temperatur 38·6, nachmittags 37·2. Verbandwechsel, da Patientin über Schlaflosigkeit und grosse Schmerzen klagt. An der Vorderseite des Unterschenkels einige kleinere und zwei grössere, mit seröser Flüssigkeit gefüllte Blasen. Abends Schüttelfrost 39°.

24. September. Etwas Schmerzen im rechten Fuss, sonstiges Befinden gut.

29. September. Verbandwechsel. Wunde am Unterschenkel reinigt sich, im Grunde derselben liegt die Fracturstelle der Tibia bloss; es ist ein deutlicher Schrägbruch vorhanden. Das umgebende Muskel- und Zellgewebe ziemlich rein.

6. October. Verbandwechsel. Kein Fieber. Etwas brennende Schmerzen im Bein. Wunde stark secernirend, hat sich in der Peripherie durch Abstossung einzelner, nekrotisch gewordener Gewebspartien etwas vergrössert. Haut in der Umgebung stark macerirt, sonst reactionslos.

8. October. Verbandwechsel. Es liegt die Fracturstelle vom Periost entblösst in der Länge von 3 *cm* bloss, wobei sich ein Hohlgang unter der Haut nach aussen hin gebildet hat. Schmerzen gering.

16. October. Kein Fieber; Schmerzen gering. Wunde rein.

5. November. Am rechten Knie an der Aussenseite ist ein Substanzverlust entstanden, der kreuzergross und secernirend ist.

26. November. Wundverlauf gut. Ueber den unteren Lungenpartien unbestimmtes Athmen, überall trockene Geräusche. Puls unregelmässig, schwach.

2. December. In der linken Parotisgegend tritt eine derbe Geschwulst auf, gleichzeitig hohe Temperatur.

4. December. Patientin verfällt, Gesicht blass, Puls jagend, arhythmisch. Die Wunde auf der Tibia ist missfärbig geworden, eitert stark und stinkt. Fieber ist zurückgegangen.

5. December. Patientin somnolent. Puls hochgradig arhythmisch.

Unter Lungenödem stirbt Patientin am 11. December 1897.

Section am 12. December durch Prosectursadjuncten Dr. Munker.

Pyaemia gravis e fractura cruris complicata. Abscessus periarticularis genus. Vereiterung beider Kniegelenke, der rechten Schultergelenke, beider Hüftgelenke, beiderseitige eitrige Parotitis; metastatische Abscesse in der Milz. Am linken Ober-

schenkel eine alte Fractur mit kolossaler Callusbildung. Im Hüft- und Kniegelenk enorme arthritische Deformationen mit enormer Knochen- und Knorpelneubildung, zum Theil mit Verknöcherung der Kapsel und enormer Vergrösserung der Gelenke. (Nach einer Mittheilung Dr. Schlagenhaufer's).

Wegen dieser Gelenksveränderungen wird das Rückenmark entnommen.

Höhlenbildung im oberen Dorsal- und Halsmark.

Mikroskopisch konnte nur eine durchwegs mit Centralcanalepithel ausgekleidete Höhle nachgewiesen werden, welche von einer ziemlichen dicken Gliaschichte umgeben war.

College Schlagenhaufer war auch so freundlich, mir noch einige in seinem Besitze befindliche kleine Abschnitte des veränderten Rückenmarkes zur Untersuchung zu überlassen.

Die beiden von mir untersuchten Rückenmarkstheile stammten aus dem mittleren und unteren Brustmarke. In beiden Höhen beschränkten sich die Veränderungen fast ganz auf die centralen Rückenmarksabschnitte.

Die Schnitte aus den proximaleren Abschnitten zeigen einen starken Gefässreichthum der weissen Substanz, namentlich der Goll'schen Stränge. Die Hinterhörner sind etwas stärker auseinander gewichen. Die Vorderhörner normal auch in Bezug auf ihren Aufbau. Keine Degenerationen in der weissen Substanz. Der Centralcanal überwiegend quer gestellt, ist sehr stark erweitert. Er überschreitet nach beiden Seiten die Grenzen der Commissur, ist aber nicht ganz symmetrisch entwickelt und ragt auf der einen Seite noch in das Hinterhorn, indem er sich zwischen Hinterstränge und Clarke'sche Säulen einschiebt.

Der Hohlraum ist allenthalben von Cylinderepithel ausgekleidet, welches an einigen Stellen Wucherungsvorgänge zeigt. Unterhalb des Ependyms ist eine ziemlich dicke Gliaschichte vorhanden. Der paarige Gefässcanal an der Grenze der Commissur liegt vor dem Hohlraume.

Etwas kleiner im frontalen, aber grösser im dorsoventralen Durchmesser ist der Hohlraum in tieferen Ebenen, Wiederum ist es ein ganz mit Ependym ausgekleideter Hohlraum, der aber eine dickere umgebende Gliaschichte besitzt. Die Zellen wieder stark proliferirt. Nirgends im umgebenden Gliagewebe aber Zeichen des Zerfalles. Bis auf den grossen Gefässreichthum sonst der Querschnitt des Rückenmarkes normal. Die Häute und Nervenwurzeln waren ebenfalls normal.

XLVI. Beobachtung.

58jähriger Arbeiter mit schmerzloser Luxation des linken Oberarmes nach schwerem Trauma. Wiederholt schmerzlose schwere Verletzungen. Analgesie nur der tiefen Theile. Ausgedehnte Thermoanästhesien an einem grossen Abschnitte der Körperoberfläche. Am linken Beine Verspätung der Temperaturempfindung. Steigerung der Sehnenreflexe an der linken unteren Extremität. Keine Veränderungen im Gebiete der motorischen Sphäre.

Johann R., Arbeiter, 58 Jahre alt, aus Weissenbach in Niederösterreich. Aufgenommen auf der Klinik Albert. Von mir untersucht am 12. März 1900.

Im 17. Lebensjahre erlitt Patient eine äusserst schmerzhafte Verrenkung im rechten Kniegelenke infolge eines schweren Traumas. Im Jahre 1867 Zerschmetterung der Endphalanx des Zeigefingers durch einen abstürzenden Stein. Die Schmerzen waren sehr gering. Der Knochen konnte schmerzlos entfernt werden. Patient erzählt, dass damals der Arzt seiner Verwunderung über das Fehlen von Schmerzen lebhaften Ausdruck verliehen habe. Später verletzte sich Patient mit einer Hacke und brachte sich eine bis in den Knochen reichende, vollkommen schmerzlose Wunde bei, welche zur Heilung sieben Wochen benöthigte.

Vor drei Wochen stürzte Patient vom Baume und fiel auf den linken Arm, ohne lebhafte Schmerzen zu empfinden. Er arbeitete noch an demselben und den darauf folgenden Tagen, ohne Schmerzen zu empfinden. Wegen Gebrauchsunfähigkeit des Armes suchte er das Spital auf.

Status praesens. Es besteht eine Luxation des linken Oberarmkopfes nach vorne. Eine Veränderung des Humerus selbst ist nicht nachweisbar, auch eine Kapselerweiterung oder wesentliche Verdickung scheint nicht zu bestehen.

Die Hirnnerven sind vollkommen frei, das Gesichtsfeld ist normal, die Pupillen sind gleich und reagiren gut.

Es sind nirgends Muskelatrophien, nirgends Paresen nachweisbar. Der Gang ist gut. Die Patellarreflexe sind gesteigert, besonders links. Fussclonus links.

Keine vasomotorischen oder secretorischen Störungen. Urin- und Stuhlentleerung normal.

Berührungsempfindung, Localisation, Muskelsinn ungestört. Kein Romberg'sches Phänomen.

Höchst auffälligerweise besteht aber nur eine geringe Verminderung der Hautsensibilität an den oberen Extremitäten, während die tiefen Theile sowohl nach der Anamnese als auch nach dem Verhalten bei verschiedenen, sonst sehr schmerzhaften Manipulationen im Spitale (Einrichtungsversuche) fast völligen Verlust der Schmerzempfindung darboten.

Der Temperatursinn war sowohl für Kälte als auch für Wärme an beiden oberen Extremitäten und der oberen Rumpfhälfte stark gestört. Am Rumpfe, namentlich am Rücken war eine Perversion des Temperatursinnes vorhanden. An den Extremitäten konnten oft Temperaturunterschiede von 20—30° nicht erkannt werden.

An beiden Unterschenkeln war die Thermoanästhesie besonders deutlich ausgesprochen. Vorne reichte die Störung beiderseits gleich hoch, und zwar bis zur Mitte des Unterschenkels. Rückwärts gieng die Störung bis zur Kniekehle auf der rechten Seite, während links auch noch auf der Rückseite des Oberschenkels ein längsgerichteter, breiter Streif complet thermoanästhetisch war. Im Gebiete der Thermoanästhesie am linken Beine bestand eine manifeste Verspätung der Temperaturempfindung um mehrere Secunden.

Das Gebiet der letzten Sacralnerven war frei von Störungen.

XLVII. Beobachtung.

42jähriger Bauer. Nach einer Rissquetschwunde am rechten Daumen wenig schmerzhafte Anschwellung der rechten Hand. Arthropathie des rechten Handgelenkes. Ausgedehnte Thermoanästhesien bei intacten anderen Empfindungsqualitäten. Steigerung der Patellarreflexe, Fussclonus beiderseits, Verlust der Sehnenreflexe an der erkrankten Extremität. Bei seitlicher Einstellung der Bulbi nystagmusartige Zuckungen. Klonische Spontanbewegungen an der rechten Hand und dem rechten Daumen.

Mathias E., Bauer, 42 Jahre alt, aus Wieselburg, Ungarn.

Anamnese vom 25. März 1900, von mir aufgenommen auf der Klinik Albert.

Patient stammt aus gesunder Familie, hat sechs gesunde Kinder. Im zwölften Lebensjahre stürzte Patient vom Pferde und zog sich dabei eine fürchterliche Kopfwunde (Skalpirung) zu. Durch drei Tage war er damals bewusstlos; die Heilungsdauer zog sich über ein Vierteljahr hin. Sonst war Patient vollkommen wohl bis vor vier Wochen. Nie Schmerzen, Schwindel, Diplopie oder Blasen-Mastdarmbeschwerden.

Vor vier Wochen fiel Patienten ein Bestandtheil einer Egge auf den rechten Daumen und erzeugte eine grosse Rissquetschwunde. Da die Wunde wenig schmerzte, arbeitete Patient trotz eingetretener Schwellung der Hand noch während der nächsten drei Tage. Da die Schwellung noch zunahm und sich Fieber einstellte, suchte Patient das Spital auf.

Angeblich kein Potus, keine Lues.

Status praesens. Der Befund an den inneren Organen normal.

Patient ist sehr stark ergraut, soll aber schon als junger Mann graue Haare gehabt haben.

Der Kranke ist stupide, dadurch die Aufnahme des Status und namentlich der Empfindungsstörungen stark gestört.

Die Pupillen sind gleich und reagiren. Bei seitlicher Einstellung der Bulbi ist Nystagmus rotatorius vorhanden. Die Augenbewegungen sonst frei. Keine Einschränkung des Gesichtsfeldes.

Sonst die Hirnnerven vollkommen normal.

Musculatur am ganzen Körper wohlerhalten, nirgends atrophisch. Bicepsreflex beiderseits erloschen, ebenso der Vorderarmperiostreflex. Tricepsreflex fehlt rechts, links ist er sehr lebhaft.

Die rechte obere Extremität zeigt folgende Veränderungen. Die ganze Hand ist ausserordentlich gedunsen; die Schwellung geht nur wenig über das Handgelenk

nach aufwärts, betrifft aber alle Finger, welche plump und enorm vergrössert aussehen und in Beugecontractur stehen. Die Haut ist ödematös, am Handrücken düster braunroth verfärbt. Die Achse der Hand zeigt eine winklige Abknickung zur Achse des Vorderarmes; die Hand ist supinirt ohne gleichzeitige Supination des Vorderarmes. Besonders verdickt erscheint die Gegend des Handgelenkes. Beim Abtasten desselben werden lautes, weithin hörbares Krachen und das Gefühl der Crepitation ausgelöst. Die Beweglichkeit der einzelnen Knochen des Handgelenkes wie der ganzen Hand in dieser Articulation ist eine so ausserordentliche, wie wenn keine Gelenksbänder vorhanden wären. Dabei sind auffälligerweise weder directer Druck auf das Handgelenk, noch Bewegungen in demselben schmerzhaft; auch ist Druck auf die intumescirte Hand nirgends stark schmerzhaft. Die distalen Enden der Vorderarmknochen sind stark aufgetrieben.

Im Röntgenbilde sind die Abstände der einzelnen Handwurzelknochen von einander sehr gross; das Os pisiforme ist ausserordentlich gross. Die Gelenkscontour der Vorderarmknochen erscheint normal, letztere sind aber stark aufgetrieben.

Die ausserordentlich geringe Schmerzhaftigkeit des ganzen Processes legte den Gedanken an Syringomyelie nahe, welchen die weitere Untersuchung bestätigte. Ausser den früher erwähnten Veränderungen fanden sich noch folgende:

Es bestanden fortwährend kleine klonische Zuckungen der rechten Hand oder des rechten Daumens allein, und zwar an dem Daumen Ab- und Adductionsbewegungen.

An den unteren Extremitäten waren weder Paresen noch Spasmen nachweisbar; auch fehlten Atrophien. Die Patellarreflexe waren aber beiderseits bedeutend gesteigert, Fussclonus beiderseits vorhanden.

Am ganzen Körper keine grobe Störung der Berührungsempfindung, des Localisationsvermögens, der Schmerzempfindung und des Muskelsinnes nachweisbar. Ataxie besteht nicht.

Die Temperaturempfindung ist aber in grosser Ausdehnung grob gestört (genaue Untersuchung nicht durchführbar). Es besteht diese Störung für Wärme und Kälte an beiden oberen Extremitäten und den benachbarten Rumpfabschnitten. Complete Thermoanästhesie ist nur an beiden Händen vorhanden, sonst nur Hypästhesie.

Mit Ausnahme der Haut der rechten Hand bestehen keine Hautveränderungen.

XLVIII. Beobachtung.

56jähriger Zimmermann. Vor 18 Jahren Gelenkrheumatismus, bald darauf Abfrieren der Fingerspitzen der linken Hand. Später schmerzlose Decubitalgeschwüre auf den Schultern durch Tragen schwerer Lasten. Vor sechs Jahren Luxation des linken Humerus, welche habituell wird, seither allgemeiner Tremor, Hyperidrose und Harndrang. Resection des linken Humeruskopfes vor einem Jahr zeigt denselben deformirt. Guter Dauererfolg der Operation. Kyphoskoliose und Arteriosklerose. Beginnende Facialisläsion rechts. Partielle Empfindungslähmung der linken Seite der oberen Körperhälfte, auch des linken Trigeminusgebietes. An der linken oberen Extremität beginnende Atrophie und fibrilläre Zuckungen, an der linken Hand trophische und vasomotorische Störungen: Patte d'ours. Sehnenreflexe der unteren Extremitäten erhöht.

Wilhelm P., 56jähriger Zimmermann, geboren in Schweinitz in Böhmen, auf die Klinik aufgenommen am 11. Mai 1898.

Anamnese. Keine neuropathische Belastung. Eine Schwester ist mit sieben Jahren verkrüppelt gestorben, eine zweite Schwester mit 20 Jahren angeblich nach einer Genitalinfection gestorben. Patient will in seiner Jugend „Frieselausschlag" mitgemacht haben, dann bis 1880 gesund gewesen sein. Er erkrankte damals angeblich nach einer Durchnässung im erhitzten Zustande mit Schmerzen in den Gelenken. Zu Beginn bestand Fieber. Die Gelenksschmerzen hielten ihn ein halbes Jahr zu Bette und waren so heftig, dass er sich nicht bewegen konnte und gefüttert werden musste. Mit dem allmählichen Verschwinden der Schmerzen erlangte er eine unvollständige Beweglichkeit wieder. Im selben Jahre 1880 und dann wieder im Januar 1898 erfror er sich angeblich beim Schneekehren die Fingerspitzen der linken Hand, was ihm keine Schmerzen verursachte. Doch entwickelten sich daraus sehr schmerzhafte Geschwüre. Ungefähr 1890 hatte Patient sehr schwere Lasten zu tragen und es

bildeten sich auf den Schultern Geschwüre, welche wiederholt zuheilten und wieder aufbrachen und nur geringe Schmerzen verursachten. Im November 1896 hob er einen schweren Balken, verspürte dabei einen brennenden Schmerz im linken Ellbogen und musste die Arbeit einstellen. Darauf schwoll der linke Arm an und konnte nicht mehr gehoben werden. Seitdem soll sich Zittern des Kopfes und aller Extremitäten entwickelt haben, ferner Ameisenlaufen in der linken Hand. Auch will Patient seitdem leicht in Schweiss gerathen. Im März 1897, also vier Monate darnach, wurde auf der chirurgischen Klinik Prof. Albert's eine Luxation im linken Schultergelenke gefunden und eingerichtet, so dass Patient wieder arbeiten konnte. Im Mai 1897 trat die Luxation wieder ein, wurde abermals eingerichtet, aber wiederholte sich auf der Klinik bald darauf, so dass eine Resection des Humeruskopfes vorgenommen wurde. Es fanden sich ein seröser Erguss sowie mässige Deformation der Gelenkstheile. (Der Fall befindet sich unter den von Gnesda mitgetheilten.) Nun gieng auch die Schwellung des Armes zurück. Vor sechs Wochen verletzte sich Patient die linke Hand mit einer Hacke. Es fiel ihm auf, dass diese Hand gefühllos war. Seit zwei Jahren muss er öfter Harn lassen als früher. Sonst keine Störungen im Urinlassen und in der Stuhlentleerung. Patient hat durch viele Jahre übermässig viel Bier getrunken; er leugnet jede Genitalinfection.

Status praesens vom 11. Mai 1898. Patient ist untermittelgross, Knochenbau und Musculatur kräftig, Fettpolster mässig entwickelt. Haut im allgemeinen von normalem Aussehen, nur ist das Gesicht geröthet. Kein Icterus, keine Oedeme. Temperatur normal. Respiration ruhig, costo-abdominal, symmetrisch, Frequenz 16. Arteria radialis beiderseits geschlängelt, etwas rigide, mässig gefüllt, Spannung normal. Pulswelle mittelhoch, Puls rhythmisch, Frequenz 80.

Kopf. Schädel normal gestaltet. Haarwuchs im Bereiche des ganzen Scheitels fehlend. Im Gesicht Acne rosacea und Ektasien der kleinen Hautgefässchen. Conjunctiven stark injicirt, Thränenträufeln. Zunge etwas belegt, Rachen und Gaumen geröthet. Am Hals nichts Auffallendes. Venenpulsation sichtbar. Larynxbefund normal. Thorax mittellang, breit, gut gewölbt. Lungen und Herz geben normalen Befund.

Abdomen. Leber und Milz normal.

Status nervosus (Dr. Kienböck):

Hirnnerven. Pupillen beiderseits gleich weit, gut reagirend. Andeutung von nystagmusartigen Zuckungen bei seitlicher Blickrichtung. Augenhintergrund und Gesichtsfeld normal. Augenbewegungen frei. Motilität: Rechter Mundfacialis etwas schwach innervirt. Fibrilläre Zuckungen um die Unterlippen. Die Zunge wird gerade vorgestreckt und zittert. Masseteren beiderseits gleich stark. Die linke Kopfhälfte ist für Stiche und Temperaturen in geringem Maasse unterempfindlich mit Ausnahme der Wangen- und Kinngegend. Gehör rechts schwächer. Geschmack auf beiden Zungenhälften gleich. Stimme normal.

Habitus eines Alkoholikers. Die Haltung des Patienten ist leicht nach vorwärts gebeugt und schief entsprechend einer geringen linksconvexen Kyphoskoliose der Halswirbelsäule. Der Gang ist normal. Kein deutliches Romberg'sches Phänomen. Patient zeigt am ganzen Körper ein Zittern, und zwar besonders des Kopfes, der Unterarme und Hände, das an Paralysis agitans erinnert. Die ausgestreckten Hände zeigen feinwelligen Tremor. Nervenstämme nicht druckempfindlich. Der linke Arm ist verkürzt (infolge Resection des Humeruskopfes). An der Vorderseite des linken Schultergelenkes eine lange Operationsnarbe von normalem Aussehen (Distanz von Olekranon und Akromion bei rechtwinkliger Beugung im Ellbogengelenke rechts $35^1/_2$ *cm*, links $32^1/_2$ *cm*). Die Musculi supra- und infraspinatus, ferner deltoideus zeigen linkerseits Andeutung von Atrophie. Die ganze linke obere Extremität hat etwas geringeren Umfang (Masse der Oberarme: rechts 29, links $27^1/_2$ *cm*, grösster Umfang des Vorderarmes: rechts $27^1/_2$, links $26^1/_2$). Doch fehlen deutliche circumscripte Atrophien. Auch die linke Hand ist von solchen frei. Die Kraft in der Extremität ist eine sehr gute. Der Bewegungsumfang im Schultergelenk etwas eingeschränkt, im übrigen normal. Fibrilläre Zuckungen sind an allen Muskeln des linken Armes ab und zu zu sehen. Auf der Höhe der linken Schulter befindet sich eine im Hautniveau liegende weisse Narbe, 5 *cm* lang und 3 *cm* breit (von Geschwüren durch Lastentragen stammend). Eine ähnliche kleinere liegt über der rechten Schulter. An beiden Händen ist die Haut der Innenfläche schwielig. Während rechterseits bloss eine eitrige Entzündung des Daumennagelfalzes besteht, ist die linke Hand bläulich, kälter und deform. Es sind alle Finger derselben verdickt und

durch mannigfaltige Narben verunstaltet. Die Endphalangen des zweiten, dritten und vierten Fingers sind verkürzt und die entsprechenden Nägel missgestaltet (nicht gerieft).

Die Beweglichkeit ist nur sehr wenig gestört. Kraft gut.

Sehnenreflexe am rechten Arm gesteigert, am linken fehlend. Patellarreflex beiderseits sehr gesteigert, Fussclonus erzielbar.

Sensibilität: tactile überall normal. Eine hochgradige Störung des Schmerz- und Temperatursinnes betrifft den linken Arm und die linke Hälfte des oberen Rumpfantheiles. Die halbseitige Störung umfasst (wie erwähnt) den Kopf, ferner den Hals, Schultergürtel und reicht bis unter Nabelhöhe. Vollständige Analgesie ist über dem Schultergürtel, der Aussenseite des Armes und an der Hand. Gefühl für Lage und passive Bewegungen an der Hand etwas herabgesetzt. Das Empfindungsvermögen am übrigen Körper ganz normal. Gefühl von Ameisenlaufen im linken Arm. Blasen-Mastdarmfunctionen: häufig Harndrang. Sonst keine Störung. Patient geräth leicht in Schweiss. Eine Asymmetrie wurde dabei nicht bemerkt.

Entlassung am 16. Juni 1898 bei gebessertem subjectiven Befinden.

XLIX. Beobachtung.

64jährige Frau. Seit der Jugend Schmerzen im linken Arme, seit vielen Jahren in demselben Arme Analgesie und Thermoanästhesie. Wiederholt schmerzlose Verbrennungen. Schmerzlose Spontanfractur. Oft Schwindelanfälle mit transitorischen Bulbärlähmungen. Sprache nach einem solchen Anfalle scandirend. Pollakiurie. Starke Kyphoskoliose. Geringe Muskelatrophien. Patellarreflexe gesteigert, Fussclonus links. Spastisch paretischer Gang. Knochen in grosser Ausdehnung druckempfindlich; Symphyse schnabelförmig vorspringend. Verwirrtheit.

Jetty B., 64 Jahre alt, Arztenswitwe aus Wien. Von mir pro consilio gesehen mit Dr. Strauss am 30. April 1900.

Patientin leidet seit ihrer Jugend an „rheumatischen“ Beschwerden, besonders an heftigem und sich oft wiederholendem Reissen im linken Arme. Wegen dieser Schmerzen suchte Patientin auch wiederholt Baden und Pistyan auf. Die Kranke weiss, dass sie seit vielen Jahren sowohl gegen Schmerz- als auch gegen Temperatureindrücke auffallend wenig empfindlich ist. Eine ganze Reihe mehr oder minder schwerer Verletzungen sind dieser Unterempfindlichkeit zuzuschreiben. Zu wiederholtenmalen erlitt Patientin Verbrennungen am linken Arme oder an der Brust, welche schmerzlos verliefen.

Seit mehreren Jahren hat Patientin bisweilen starke Schwindelanfälle; im Anschlusse an dieselben stellen sich regelmässig ziemlich rasch vorübergehende Schluckbeschwerden mit häufigem Verschlucken und Regurgitation durch die Nase ein. Im vergangenen Jahre ein apoplektischer Insult mit Bewusstlosigkeit, nachfolgender rechtsseitiger Körperlähmung und completer Aphasie. Nach kurzer Zeit kam die Sprache wieder, aber war dann ausgesprochen scandirend; die Lähmungserscheinungen giengen bald zurück.

Vor vier Jahren entstand beim Ziehen an der Bettdecke eine Spontanfractur der Vorderarmknochen, über welche im Capitel „Knochenkrankheiten“ berichtet ist.

In den letzten Jahren besteht ausserordentlich häufiger Harndrang. Patientin muss manchmal in einer Nacht zwanzigmal und noch häufiger Urin lassen. Es geht dabei jedesmal nur wenig Harn ab, der stets klar und frei von Zucker und Eiweiss gewesen sein soll.

In den letzten Jahren hat sich auch die starke Kyphoskoliose der Patientin entwickelt.

Zwei Enkel der Kranken (Brüder) leiden an spastischer (cerebraler) Diplegie.

Vor kurzem entwickelte sich ein Stirnhöhlenempyem. Seither jammert Patientin continuirlich, schreit laut auf, ist verwirrt und nur schwer zur Beantwortung gestellter Fragen zu bewegen.

Die vorhin mitgetheilte Anamnese wurde mir von der äusserst intelligenten Tochter, einer Hebamme, erzählt.

Status praesens. Ziemlich corpulente Frau. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt Symptome einer Degeneration des Herzmuskels, sonst normale Er-

scheinungen. Patientin ist sehr stark verwirrt, schwatzt ununterbrochen verwirrtes Zeug durcheinander.

Die Hirnnerven — soweit eine Untersuchung durchführbar — normal, nur fällt ein angeblich erst kurze Zeit bestehender Strabismus divergens auf.

Der Thorax ist sehr missbildet. Auf der linken Seite springt ein starker Rippenbuckel vor. Deutliche Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Eine grubige Vertiefung der vorderen Thoraxwand ist nicht nachweisbar.

An der oberen Körperhälfte nur eine Atrophie des linken Deltoideus deutlich zu erkennen, sonst die Musculatur anscheinend nicht atrophisch. Alle Bewegungen im vollen Umfange an den oberen Extremitäten activ durchführbar; die Bewegungen erfolgen mit ziemlicher Kraft.

Der rechte Unterschenkel ist namentlich an der Rückseite abgemagert, sonst die Musculatur der unteren Extremitäten nicht atrophisch. Keine fibrillären Zuckungen. Beide Beine werden nur wenig activ bewegt.

Der Gang soll exquisit spastisch paretisch gewesen sein.

Der Biceps-, Triceps- und Vorderarmperiostreflex ist beiderseits vorhanden. Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert, Fussclonus nur links vorhanden. Links auch das Babinski'sche Zehenphänomen nachweisbar. Bauchdeckenreflex vorhanden (beiderseits).

Die vorgenommene Sensibilitätsprüfung (soweit sie der Geisteszustand der Kranken gestattete) ergab: Am ganzen Körper werden Berührungen gefühlt. Tiefe Einstiche oder Zwicken von Hautfalten rufen auf der linken oberen Rumpfhälfte und am linken Arme keine Abwehrbewegungen hervor. Versucht man das Gleiche auf der rechten Seite oder der Bauchhaut, so wird jede schmerzhafte Procedur von lautem Schreien, Jammern oder Raisonniren gefolgt. Im gleichen Rayon Thermoanästhesie; Siedehitze wie Kälte werden verwechselt, während an den anderen Körperstellen Kalt und Warm gut erkannt werden. Patientin hat in letzter Zeit noch anstandslos feine Handarbeiten ausgeführt (Muskelsinn ungestört).

An der unteren Körperhälfte, soweit eine Prüfung möglich ist, die Sensibilität für alle Qualitäten intact.

Keine trophischen Störungen der Haut.

Nie Incontinentia alvi oder urinae.

An den linken Vorderarmknochen ist jetzt noch an der Fracturstelle ein mässig starker Callus zu fühlen. Nur die Knochen der linken oberen Extremität sind nicht druckempfindlich, sonst alle Knochen des Rumpfes und der Extremitäten auf Druck stark schmerzhaft. Beckenknochen bei seitlicher Compression schmerzhaft. Schnabelförmiges Vorspringen der Symphyse.

Patientin wurde in das Spital (Abtheilung Drasche) überbracht und von dort nach mehrwöchentlichem Aufenthalte entlassen, ohne dass sich etwas wesentliches geändert hätte.

L. Beobachtung.

26jährige Arbeiterin. Vor zwei Jahren nach einer stärkeren Anstrengung Krachen der Schulter und Anschwellung derselben. Zunehmende Bewegungsbehinderung im rechten Schultergelenke. Bald nachher bemerkt Patientin Temperatursinnsstörung.

Schwere Arthropathie des rechten Schultergelenkes; am rechten Arm und an den benachbarten Rumpfabschnitten, wie am behaarten Kopfe Hypalgesie. In grösserer Ausdehnung auch auf der linken Seite und sich wie die Schmerzsinnsstörung segmental begrenzend Temperatursinnsdefecte. Steigerung der Patellarreflexe, Fussclonus, Parese des rechten Beines, Verlust der Sehnenreflexe am rechten Arme. Keine Muskelatrophien.

Marie H., 26 Jahre alt, Handarbeiterin aus Szenitz in Ungarn, lebt seit 12 Jahren in Wien. Aufgenommen auf die Klinik Albert am 20. December 1899.

Höchst unintelligente Kranke, welche mürrisch und verdrossen die an sie gestellten Fragen beantwortet.

Anamnese: Keine hereditäre oder familiäre Belastung. Pat. war bis vor zwei Jahren stets vollkommen gesund. Damals empfand Patientin beim Heben eines schweren Sackes ein Krachen in der rechten Schulter. Nach einigen Tagen hatte sich eine mässige Anschwellung des ganzen Armes entwickelt und waren (nicht sehr heftige) Schmerzen in der rechten Schulter aufgetreten. Nach einigen Wochen be-

merkte die Kranke eine harte Vorwölbung in der Schultergegend und die Unmöglichkeit, den Arm zu heben. Sie arbeitete noch weiter, aber die Schwerbeweglichkeit und die spontanen Schmerzen nahmen noch immer mehr zu. Nie ein schweres Trauma. Seit etwa zwei Jahren bemerkt Patientin die später zu beschreibende Temperatursinnsstörung. In den letzten Monaten hatte die Kranke öfters ausgesprochene Schwindelanfälle und stürzte auch infolge derselben zweimal, ohne das Bewusstsein zu verlieren, zusammen. Patientin hat nie geboren. Potus und Lues werden in Abrede gestellt.

Status praesens am 23. December 1899. Befund an den inneren Organen normal. Kräftiger Körperbau. Es besteht keine Skoliose.

Die Hirnnerven zeigen bis auf den Trigeminus ein vollkommen normales Verhalten. Gesichtsfeldeinschränkung besteht nicht; kein Nystagmus. Die Pupillen sind gleich und reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation.

Die Musculatur ist nirgends am Körper atrophisch, jedoch bestehen an einigen Körperabschnitten motorische Paresen: Das rechte Schulterblatt ist von der gerade verlaufenden Wirbelsäule etwas abgesunken, steht jedoch nicht flügelförmig vom Thorax ab. Die Kraft im rechten Schultergelenke ist nur beim Erheben ziemlich gering, beim Vorwärts- und Rückwärtsstauen hingegen ganz beträchtlich. In dem rechten Radio-Ulnar- und Ellbogengelenke sowie in den rechten Hand- und Fingergelenken die Kraft bedeutend herabgesetzt. Links keine Parese.

Das rechte Bein ist in allen Gelenken im Vergleiche zum linken ausgesprochen paretisch. Der Gang ist gut, kein Romberg'sches Phänomen.

Der Biceps- und Tricepsreflex ist rechts fast erloschen, links bedeutend gesteigert. Der Patellarreflex ist links lebhafter, rechts besteht Patellarclonus, Fussclonus beiderseits.

Die Sensibilität: Am ganzen Körper die Berührungsempfindung und das Localisationsvermögen ungestört. Nur über dem rechten Schultergelenke eine kaum merkliche Herabsetzung der tactilen Sensibilität.

Die Sensibilität der tiefen Theile (und zwar Gefühl für active und passive Bewegungen, Lagevorstellung der Glieder, Stereognose) vollkommen intact (auch im Bereiche des rechten Schultergelenkes).

Störungen aber weisen der Schmerz- und Temperatursinn auf. Der Schmerzsinn ist weniger schwer geschädigt. Er ist nur herabgesetzt, nirgends vollständig erloschen, jedoch erreicht an einigen Stellen die Herabsetzung bedeutende Grade.

Das hypalgetische Territorium beschränkt sich ausschliesslich auf die rechte Seite und stellt einen zusammenhängenden Hautbezirk dar. Es umfasst die ganze Schultergegend und das obere Drittheil des rechten Oberarmes, die Gegend oberhalb der Spina scapulae bis zur Nackencontour hin, die rechte Nacken- und Hinterhauptshälfte. Als Begrenzungslinie fungiren die Mittellinie, die Scheitel-Ohrlinie und eine horizontale, an der Schulter bis zur Wirbelsäule verlaufende Linie.

Der Temperatursinn ist in weit grösserer räumlicher Ausdehnung alterirt. Er ist zum Theile vollständig erloschen, und zwar sowohl für Wärme oder Kälte oder beide Qualitäten, an anderen Stellen nur herabgesetzt oder auch pervers (Kälte wird als Wärme empfunden oder umgekehrt). Die Temperatursinnsstörung ist auf beiden Seiten, aber nur auf der oberen Körperhälfte vorhanden. Sie occupirt rechts die ganze obere Extremität und den benachbarten Rumpfabschnitt nach abwärts bis zum Angulus scapulae, in dessen Höhe sie mit einer horizontalen, vorne und rückwärts die Mittellinie erreichenden Begrenzungslinie endigt. Sie occupirt auch die linke Seite des Nackens, des ganzen behaarten Kopfes und erreicht die Haargrenze; auch die Vorder- und Rückseite des Ohres sowie ein median von letzterem liegender Abschnitt des Gesichtes, welcher dem Unterkieferaste anliegt, endlich der ganze Hals sind thermoanästhetisch. Links ist vorne eine vom Jugulum gegen die Axilla schief absteigende Linie die Grenze; der darüber liegende Hautbezirk hat die Temperaturempfindung gestört. Diese Alteration betrifft auch die ganze Beugeseite der linken oberen Extremität, während an der Streckseite ein schmaler Streif in der Länge des ganzen Oberarmes frei von partieller Empfindungslähmung ist. Der an der Aussenseite des Oberarmes gelegene thermoanästhetische Bezirk setzt sich als schmale, schief aufsteigende Zone auf den Rücken bis zur Halswirbelsäule fort.

Die Knochen der rechten oberen Extremität sowie die rechte Clavicula schmerzen nicht beim Beklopfen.

Blasen- und Mastdarmstörungen fehlen.

Patientin schwitzt vorzugsweise auf der linken Rumpfhälfte.

Ueber die interessante Gelenksaffection und den Verlauf vergleiche das Capitel „Gelenkserkrankungen".

LI. Beobachtung.

20jähriger Hirt. Im zwölften Lebensjahre umfangreiche schmerzlose Verbrennungen am Gesäss (davon jetzt grosse Hautnarben); seit dem 14. Lebensjahre Ameisenlaufen am ganzen Körper, seit einem Jahre spastisch-paretischer Gang, in den letzten Wochen Harn- und Stuhldrang mit Incontinenz. Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten gesteigert. Romberg'sches Phänomen. Partielle Empfindungslähmung an der ganzen unteren Körperhälfte, und zwar vollkommene Analgesie und Thermoanästhesie an der linken Hälfte der Unterbauchgegend und des Gesässes. Keine Muskelatrophie. Hirnnerven intact. Vasomotorische Störungen an den Händen und Füssen.

Franz St., 20jähriger Hirt aus Rožnau in Mähren, aufgenommen am 7. Januar 1898.

Anamnese: Patient stammt angeblich aus ganz gesunder Familie; er selbst will früher nie krank gewesen sein. Im zwölften Lebensjahre und seitdem wiederholt zog er sich Brandwunden am Gesässe zu, ohne Schmerzen zu empfinden, indem er dem offenen Feuer, das er sich angemacht hatte, zu nahe kam. Seit sechs Jahren hatte er öfter Ameisenlaufen am ganzen Körper. Vor einem Jahre wurde der Gang erschwert, doch kann Patient noch heute stundenlang gehen. Während der letzten Zeit konnte er den Urin nur mit Anstrengung entleeren und den Koth oft nur mit Mühe zurückhalten. Potenz angeblich normal. Seit wann die Blaufärbung der Hände und Füsse besteht, weiss Patient nicht zu sagen. Auch sind weitere genauere Angaben bei der geringen Intelligenz des Patienten nicht zu erhalten; eine venerische Infection oder Trauma wird in Abrede gestellt.

Status praesens vom 8. Jänner 1898 (Dr. Kienböck). Patient ist mittelgross, von sehr kräftigem Knochenbau, eben solcher Musculatur und sehr gutem Ernährungszustande. Die Haut des Gesichtes von frischem Aussehen. Die Hände und Füsse gedunsen und durch Gefässlähmung geröthet. Pulsfrequenz um 70. Athmung und Temperatur normal. Am Kopfe nichts Abnormes. Hals kräftig.

Wirbelsäule gerade (der Kopf wird leicht nach vorne geneigt gehalten, beginnende Steifigkeit und Cervicalkyphose?), ist nicht empfindlich und zeigt keine Zeichen etwa überstandener Verletzung. Lunge und Herz normal. Auch am Abdomen normale Verhältnisse.

Die Haut der Gesässgegend zeigt beiderseits grosse, zum Theile nierenförmige, etwas erhabene, dunkelblau gefärbte runzelige Narben (von Verbrennungen), ferner Pusteln auf dunkelrothem Grunde.

Harn. Menge unter 1000 cm^3, specifisches Gewicht erhöht (in der Folge meist 1030). Kein Eiweiss, kein Zucker.

Nervenstatus. Schädel- und Gesichtsskelet symmetrisch ohne Abnormität. Sensorium frei. Kein Kopfschmerz; Gesichtsausdruck sehr beschränkt. Intelligenz sehr tief stehend; Sprache nicht gestört. Pupillen gleich, ihre Reaction prompt. Hirnnerven vollkommen normal.

Musculatur des Körpers nirgends atrophisch. Gang hochgradig spastisch, Schritte sehr ungleich, die Fussspitzen streifen wiederholt den Boden, wobei die Sprunggelenke ganz steif bleiben. Parese beider Beine. Schnellgehen unmöglich. Romberg'sches Symptom vorhanden.

Reflexe: Beiderseits der Patellarreflex sehr gesteigert und Fussclonus leicht auslösbar. Fusssohlenreflexe ungemein lebhaft. Cremasterreflexe normal. Sphincteren: Harn und Koth gehen dann und wann unwillkürlich ab, zuweilen Harndrang. Ob das Gefühl für Blasenvölle und für das Durchtreten des Stuhles und Urins besteht, lässt sich nicht eruiren. Potenz erhalten.

Sensibilität an der ganzen oberen Körperhälfte normal. Von der Höhe des Scrobiculus cordis nach abwärts bis zu beiden Fussspitzen sind grobe und leichte Störungen des Schmerz- und Temperatursinnes bei normaler Berührungsempfindung. Die bedeutendste Störung befindet sich über dem linken Gesäss und der linken Unterbauchgegend, wo tiefe Einstiche, eiskalte und siedendheisse Gegenstände nur einen Tasteindruck hervorrufen. Die Grenzen dieses analgetischen und thermoanästhetischen Gebietes lassen sich (wohl infolge der geringen Intelligenz des Patienten) nicht mit

Genauigkeit feststellen. Auch schwanken die Angaben. Die Störung erstreckt sich auch auf die Analfurche und das Genitale.

Entlassung bei gleichem Befund am 20. Februar 1898.

LII. Beobachtung.

47jähriger Taglöhner. Bedeutende Deformationen der Füsse nach mehrfachen, wenig schmerzenden Entzündungsprocessen und Erfrierungen. Nun wenig schmerzende Gangrän und Mal perforant am rechten Vorfusse. In den letzten Jahren Schwitzen nur an der oberen Körperhälfte, spontane Blasenbildungen an den Händen. Sehnenreflexe an den oberen und unteren Extremitäten gesteigert. Muskelatrophien an der Rückseite des linken Oberschenkels. Schlaffheit der Musculatur des linken Beines. Sehr starke Temperatursinnsstörung an allen vier Extremitäten, geringe Schmerzsinnsstörungen und Alterationen der tactilen Sensibilität an einem Beine. Während der Beobachtungsdauer Entwicklung einer Podomegalie mit enormer Verdickung der Tibia und Fibula rechts.

Franz G., 47 Jahre alt, Taglöhner aus Baden bei Wien. Aufgenommen am 18. September 1899 auf die Klinik Albert.

Anamnese vom 18. September 1899. Patient ist weder hereditär noch familiär belastet. Der Vater des Kranken hatte öfters Geschwüre an den Beinen, welche aber stets sehr schmerzhaft verliefen. Zwei Kinder des Patienten sind vollkommen gesund.

Bis vor acht Jahren will Patient vollkommen gesund gewesen sein. Damals erfror er sich angeblich die Füsse beim Schneeschaufeln; es soll die Erfrierung nicht sehr geschmerzt haben. Vor vier Jahren wurden die Zehen des linken Fusses nach vorausgegangenen Parästhesien blau, schmerzten aber nur wenig. Es wurden mehrere Zehen auf der Klinik Albert enucleirt. Vor drei Jahren war an der Abtheilung Weinlechner die grosse Zehe des rechten Fusses wegen (wenig schmerzhafter) Gangrän enucleirt worden. Vor sechs Wochen wurden auch die zweite und dritte Zehe des rechten Fusses blau, dann schwarz.

Erst in den letzten Jahren bemerkt Patient, dass er schwitzt und zwar im Sommer auch bei angestrengter Arbeit nur an den Händen bis zur Mitte des Vorderarmes beiderseits. Im letzten Sommer entwickelten sich an beiden Händen spontan grosse Blasen, welche eine wasserhelle Flüssigkeit enthielten und längere Zeit zur Ausheilung brauchten, aber doch keine Narben hinterliessen.

Potus und Lues werden negirt.

Status praesens. Magerer, blasser, mittelgrosser Mann. Der Befund an den inneren Organen ist normal. Im Harne ist weder Eiweiss noch Zucker enthalten.

Das Sensorium des Kranken ist frei, sein Intellect gering. Der Schädel ist dolichocephal.

Die linke Pupille ist ein wenig enger als die rechte. Die Reaction der Pupille auf Licht, Convergenz und Accommodation ist erhalten. Das Gesichtsfeld ist nicht eingeschränkt, Fundus normal.

Die Hirnnerven sonst vollkommen normal. Sprache gut.

Obere Extremitäten: Nirgends Muskelatrophien. Active Bewegungen in allen Gelenken im vollen Bewegungsumfange der letzteren möglich. Die Kraft entspricht der etwas dürftigen Musculatur. Steigerung des Biceps-, Triceps- und Vorderarmperiostreflexes beiderseits.

Sensibilität: Berührungsempfindung, Localisationsvermögen, Schmerzsinn und Sensibilität der tiefen Theile, Muskelsinn vollkommen intact. Der Temperatursinn hingegen ist grob gestört. An der rechten oberen Extremität betrifft die Störung die ganze Palmarfläche, wie die Beugeseite aller Finger; die Anomalie setzt sich in eine streifenförmige Zone an der Ulnarseite des Vorderarmes fort. Auch am Dorsum ist fast die ganze Fläche thermoanästhetisch, jedoch reicht die Störung auf der Daumenseite nicht bis zum Handgelenke, sondern grenzt sich schon früher mit einer queren Linie ab, welche etwa dem mittleren Metacarpus entsprechend dem Vorderarm zu abbiegt und den radial gelegenen Streifen der Temperatursinnsstörung begrenzt. Auch die Dorsalseite der Finger zeigt Temperatursinnsstörung. Im ganzen Bereiche der Störung ist complete Thermoanästhesie für Kälte und Wärme vorhanden, und wird nur die Berührung, aber nicht die Temperatur des berührenden Gegenstandes em-

pfunden. An der linken oberen Extremität nur an der Ulnarseite des Vorderarmes eine streifenförmige thermohypästhetische Zone, in deren Bereiche auch Perversion der Temperaturempfindung vorhanden ist.

Rumpf: Keine Verkrümmung der Wirbelsäule. Thoraxskelet normal. Die Rumpfmusculatur ziemlich gut entwickelt und von entsprechender Kraft. Die Sensibilität am Rumpfe vollkommen normal.

Keine Blasen- oder Mastdarmstörung. Die Testikeln sind auf Druck empfindlich. Es besteht keine Störung im Bereiche der sexuellen Sphäre.

Untere Extremitäten: Auffallende Verstümmelung und Verunstaltung beider Füsse. Die grosse und die zweite Zehe des linken Fusses fehlen, die zweite und dritte rechte Zehe sind an den Endphalangen aufgetrieben, sehen blauschwarz aus und sind unempfindlich; eine scharfe Demarcation ist aber nicht zu bemerken. Am Ballen des rechten Fusses ist ein kronengrosser Hautdefect mit schmierigem Grunde und steilen, jedoch nicht callösen Rändern. (Die Endphalange der zweiten Zehe des rechten Fusses stiess sich am 25. September spontan ab). Die Haut am linken Fussrücken glatt, gespannt, verdünnt, eine Differenz in der Behaarung der Haut beider Beine besteht nicht. Zu bemerken wäre noch, dass die Nagelphalanx an der vierten Zehe des linken Fusses fehlt, und dass die dritte Zehe eigenthümlich walzenförmig aussieht, stark dorsal flectirt ist und nur mehr ein Nagelrudiment trägt.

Die Musculatur des linken Beines ist stark atrophisch. Die Atrophie betrifft nicht alle Abschnitte in gleicher Weise. Der linke Vastus ist schwächer; man bemerkt in ihm zahlreiche fibrilläre Zuckungen. Während Adductoren und Abductoren ziemlich kräftig sind, ist die Musculatur auf der Rückseite des linken Oberschenkels sehr dürftig. Eigentlich ist nur der Biceps femoris gut erhalten und contrahirt sich kräftig. Auch die linken Nates scheinen wesentlich schwächer als die rechten zu sein. Man sieht links eine tiefe grubige Einsenkung unterhalb des Darmbeinkammes. Die Wadenmusculatur ist links viel schwächer als rechts, contrahirt sich ziemlich kräftig. Fibrilläre Zuckungen sind in ihr nicht zu sehen. Die Musculatur an der Vorderseite des linken Unterschenkels ist von normalem Aussehen, fühlt sich aber bei der Contraction ganz schlaff an; das gleiche Verhalten (Schlaffheit) findet sich an der atrophischen Musculatur des Oberschenkels.

Die Umfangsdifferenz beträgt im grössten Umfange der Oberschenkel 4 *cm* zu Ungunsten des linken. Active Bewegungen in beiden Hüft- und Kniegelenken im vollen Bewegungsumfange durchführbar. Die Kraft der Entwicklung der Musculatur adäquat. Rechts im Sprunggelenke auch kräftige Plantar- und Dorsalflexion, Pro- und Supination möglich. Links die gleichen Bewegungen schwächer.

Der Patellarreflex auf beiden Seiten gesteigert, links Patellarclonus. Der Adductorenreflex ist lebhaft. Beiderseits Andeutung von Fussclonus.

Der Gang ist unbeholfen, aber nicht spastisch.

Kein Romberg'sches Phänomen.

Das Localisationsvermögen, das Gefühl für active und passive Bewegungen, die Lagevorstellung der einzelnen Extremitätenabschnitte ungestört.

Der Schmerzsinn nur wenig an den distalen Abschnitten des rechten Fusses herabgesetzt. Das Geschwür ist schmerzlos.

Der Temperatursinn zeigt wieder arge Störungen, und zwar im Sinne eines Verlustes der Kälte- und Wärmeempfindung in einem annähernd symmetrischen Gebiete auf beiden Seiten, welches die Füsse und die Mitte der Unterschenkel vorne strumpfförmig umgibt. Die thermoanästhetische Zone geht in einen thermohypästhetischen Streifen über, welcher auf der Rückseite beider Oberschenkel sich bis zu den Glutaeis verfolgen lässt, die eigentliche Analgegend aber nicht erreicht. Die Störung ist zumeist eine höchstgradige.

Die Berührungsempfindung am ganzen linken Fussrücken und inneren Fussrande in geringem Masse herabgesetzt.

Die Schweissstörung wurde früher erwähnt.

Nirgends Hautnarben oder Hautveränderungen mit Ausnahme der früher beschriebenen.

Nervenverdickungen (Auricularis major), Lymphdrüsenschwellungen nirgends nachweisbar.

Im Secrete des Geschwüres und des Nasenschleimes konnten keine Leprabacillen nachgewiesen werden.

Decursus: Enucleation der Endphalangen der zweiten und dritten Zehe. Allmählicher Stillstand der Gangrän. Das Geschwür schliesst sich.

Nach vorausgegangenen Kreuzschmerzen entwickelte sich sehr rasch, etwa in zwei Monaten, eine ausgesprochene rechtsseitige Podomegalie; die Knochen des rechten Unterschenkels wurden stärker, das Fussskelet breiter.

Am 20. December notirte ich mir: Das rechte Bein wird rasch dicker als das linke. Jetzt beträgt der maximale Umfang des linken Unterschenkels 23 *cm*, rechts 37 *cm*. Umfang des Fusses (über dem Riste gemessen) rechts 31 *cm*, links 26 *cm*. Die Knochen des rechten Unterschenkels sind nun enorm verdickt, auf Druck etwas empfindlich. Kein Oedem der Haut.

LIII. Beobachtung.

12jähriger Knabe mit Spina bifida und Meningomyelocele. Störungen auf die untere Körperhälfte beschränkt. Geringere Entwicklung der Unterschenkelmusculatur rechts. Patellarreflexe gesteigert, der Achillessehnenreflex ist vorhanden. Reithosenform einer anästhetischen, analgetischen und thermoanästhetischen Zone um die Analöffnung herum mit Fortsetzung der Zone auf den Unterschenkel, aber nur für partielle Empfindungslähmung. Letztere findet sich auch am Genitale. Incontinentia alvi et urinae bei Möglichkeit, den Harnstrahl willkürlich zu unterbrechen. Ausdrückbare Blase. Unempfindlichkeit der Urethra bei normaler Sensibilität der Harnblase. Unempfindlichkeit der Analöffnung bei erhaltener Sensibilität des Rectum. Schmerzlose Verbrennung an den Glutaeen.

Friedrich N., 12 Jahre alt, aus Wien. Patient wurde von mir auf der Klinik weiland Professor Albert am 13. Mai 1899 untersucht.

Anamnese: In frühester Kindheit wurde in der Gegend des Kreuzbeins eine Geschwulst entdeckt, welche von Anfang an die gegenwärtige Grösse gehabt haben soll. Der Kranke entwickelte sich in normaler Weise, war ein guter Schüler, nur wurde er stets durch die gleich näher zu schildernden Blasenstörungen stark belästigt, welche in letzter Zeit noch erheblich zunahmen. Auch Mastdarmstörungen treten auf, derentwegen Patient auf die Klinik gebracht wurde.

Status praesens: Mässig entwickelter Knabe von normaler Intelligenz. Befund an den inneren Organen normal. Der Tumor befindet sich am Kreuzbein, links von der Mittellinie. Die Haut des Tumors ist von ektatischen Gefässen durchzogen. Eine stärkere Behaarung an dieser Stelle fehlt. Druck auf die Geschwulst ist nicht schmerzhaft. Es handelt sich offenbar um eine Meningomyelocele, wie aus den weiter aufzuzählenden Symptomen ersichtlich ist. Im Bereiche der Hirnnerven, der oberen Extremitäten und des Rumpfes sowohl in Bezug auf Motilität als auch Sensibilität keinerlei Störungen, ebenso fehlen im Bereich der oberen Körperhälfte trophische Störungen vollkommen. Die Musculatur des rechten Unterschenkels ist in toto sehr viel schlechter entwickelt als die des linken. Die kleinen Fussmuskeln sind rechts nahezu geschwunden, Pes equinus rechts mit Andeutung von Varusstellung. Die activen Bewegungen sind aber in allen Gelenken mit einer der Entwicklung der Musculatur entsprechenden Kraft möglich, nur Spreizung der Zehen rechts gelingt nicht, wohl aber Zehenbeugung und Zehenstreckung. Der Gang ist normal. An der linken unteren Extremität sind in allen Gelenken alle Bewegungen gut durchführbar; die dabei aufgewendete Kraft entsprechend der Ausbildung der Musculatur. Die Patellarreflexe sind beiderseits gesteigert. Achillessehnenreflex und Fusssohlenkitzelreflex sind beiderseits vorhanden. Beim Streichen der Fusssohle tritt Aufwärtsbewegung der grossen Zehe auf der rechten Seite ein. Eine Parese der Beine besteht nicht.

Die Sensibilität ist bedeutend gestört: Für Berührungs-, Schmerz- und Temperatureindrücke besteht eine vollständige Anästhesie in einer breiten Zone um die Analöffnung herum. Die Sensibilitätsstörung setzt sich in eine schmälere bandförmige Zone an der Rückseite des Oberschenkels fort. Links endigen die Sensibilitätsstörungen in der Höhe des Kniegelenkes. Rechts reichen die Anästhesie und die Analgesie ebenfalls in der bandförmigen Zone nur bis zum Kniegelenk; dagegen setzt sich dann noch eine isolirte thermoanästhetische Zone in Form eines Streifens an der Haut der Wade fort, geht an den lateralen Theilen des Unterschenkels in dessen unterem Drittel nach abwärts. Wieder eine Störung aller drei Qualitäten findet sich in einem halbmondförmigen auf die Planta pedis übergreifenden Bezirk auf der lateralen Seite des Dorsum pedis sowie an der Dorsalseite sämmtlicher Zehen. Das Perineum ist vollkommen insensibel für Berührungs-, Schmerz- und Temperatur-

eindrücke. Partielle Empfindungslähmung hingegen, und zwar nur für Temperatur, besteht an dem Scrotum und an der unteren Fläche des Penis. Daneben sind schwere Erscheinungen von Seiten der Blase und des Mastdarmes vorhanden: fortwährendes Harnträufeln ohne Gefühl für den Abgang des Harns. Möglichkeit, den Urin willkürlich zu lassen und den Harnstrahl willkürlich zu unterbrechen. Gefühl der Blasenvölle und des Harndranges. Die Blase ist ausdrückbar, jedoch kann auch beim Ausdrücken der Strahl nach Innervation des Sphincter internus willkürlich unterbrochen werden. Die Urethra ist unempfindlich für Contact, für Schmerz- und Temperatureinwirkung, während die Harnblasenwand Berührung empfindet und sich gegen schmerzhafte Reiz- und Temperatureinwirkung in normaler Weise verhält. (Befund erhoben von Dr. Kapsamer.)

Es besteht Incontinentia alvi. Der Durchtritt von Stuhl wird nicht percipirt, kann auch nicht willkürlich verhindert werden. Es besteht aber daneben auch Gefühl für Stuhldrang, und kann Stuhl auch willkürlich abgesetzt werden. Der Sphincter ani contrahirt sich schwach bei eingeführtem Finger. Die Rectalschleimhaut empfindet oberhalb des Sphincter ani. Die Haut am rechten Unterschenkel ist in der Regel kühl und livide verfärbt, sonst keine trophischen oder vasomotorischen Störungen der Haut, auch keine secretorischen Störungen. An den Glutaeen eine alte Verbrennungsnarbe, herrührend von einer schmerzlosen Verbrennung.

LIV. Beobachtung.

35jähriger Hausdiener. Sturz über eine Treppe im 17. Lebensjahre; ein Jahr später starke Kälteeinwirkung. Im 19. Lebensjahre beginnende Skoliose bemerkt. Diese zeigt seit drei Jahren eine mächtige „schlangenförmige" Krümmung. Vor vier Jahren angeblich linksseitige Lungenentzündung, seither Schmerzen, Parästhesien, vermehrtes Schwitzen an der linken Körperhälfte. Pupillendifferenz. Dissociation der Sensibilität an der linken unteren Rumpfhälfte, den äusseren Antheilen des Gesässes und der Vorderseite des Oberschenkels. Linker Bauchdecken- und Cremasterreflex fehlen. Patellarreflexe gesteigert. Keine Muskelatrophie. Keine Hirnnervenstörungen. Auch die Stuhl- und Harnentleerung und Potenz normal.

Stationärbleiben der objectiv nachweisbaren Erscheinungen. Sehr heftige Reizerscheinungen in der linken Rumpfhälfte und dem linken Beine.

Rudolf J., 35jähriger Hausdiener, ledig, geboren zu Buschwitz in Böhmen, aufgenommen am 21. Juni 1897. (Erster Status von Dr. Kienböck.)

Anamnese (22. Juni 1897). In der Familie Lungenkrankheiten, keine Nervenkrankheiten angegeben. Nur sollen Patient selbst sowie sein Vater und seine Brüder sehr reizbar und jähzornig sein. In der Kindheit Scharlach und Friesel. Im Alter von 17 Jahren fiel Patient eine Treppe hinab über 20 Stufen, verlor nicht das Bewusstsein, erlitt aber Wunden an der linken Kopfseite und an anderen Stellen des Körpers. Noch durch längere Zeit hatte er an Kreuzschmerzen zu leiden. Ein Jahr darauf unternahm er eine vielstündige Wanderung im Schnee, die Füsse bloss mit Socken bekleidet. Es fror ihm stark, doch zog er sich angeblich keine Verkühlung zu. Als 19jähriger Bursche bemerkte er, dass seine Wirbelsäule, die bisher ganz gerade gewesen war, sich zu krümmen begann. Diese Verkrümmung bildete sich im Laufe der Jahre immer stärker aus und erreichte vor drei Jahren den heute sichtbaren Grad. Vor vier Jahren machte Patient nach einer bedeutenden Erkältung eine „linksseitige Lungenentzündung" durch, mit welcher er mehrere Wochen zu Bette lag und viel delirirte. Seither litt er mit Unterbrechungen an Schmerzen im Kreuz, in der linken Seite und im linken Oberschenkel, die häufig so heftig wurden, dass er arbeitsunfähig wurde. Vor etwa ein einhalb Jahren begann er sich mit Bleischmelzen zu beschäftigen, hat seither Verdauungsstörungen mit Stuhlverstopfung und magerte merklich ab. Seit circa zwei Jahren bemerkt Patient, dass er auf der linken Körperhälfte besonders leicht schwitze, was von einem dumpfen Gefühl auf dieser Seite begleitet wird. Lues und Potus werden negirt.

Status praesens: Patient ist mittelgross, der Rumpf sehr verkürzt, Knochenbau kräftig, Musculatur stark, das Fettpolster normal. Die Verkürzung des Rumpfes ist bedingt durch eine sehr bedeutende schlangenförmige Kyphoskoliose der Wirbelsäule im unteren Brust- und Lendenabschnitt nach links. Sie

beginnt am neunten Brustwirbel und reicht nach abwärts bis zum Steissbein. Der Scheitelwirbel ist der erste Lendenwirbel. Ueber ihm befindet sich eine derbe Hautschwiele. Das Kreuzbein ist nach links gesenkt. Der linke Antheil des Rippenbogens berührt das Becken. Das Taillendreieck ist rechterseits sehr gross, die linke Gesässfalte steht um circa 3 *cm* tiefer als die rechte. Im Dorsaltheil der Wirbelsäule besteht eine compensatorische Skoliose nach rechts. Hinten ist die rechte Thoraxhälfte stärker vorgewölbt (Rippenbuckel), vorne ist es die linke. Am übrigen Skelet keine Abnormität.

Vom Allgemeinbefund soll nur noch hervorgehoben werden, dass die Arteria radialis beiderseits etwas geschlängelt und rigide ist. Pulsfrequenz zwischen 60 bis 70. Athmung nicht erschwert. Ueber den Lungen keine abnorme Dämpfung. Auscultation: vesiculares Athmungsgeräusch, Knarren hinten links und Herzspitzenstoss im dritten Intercostalraum etwas ausserhalb der Mammillarlinie sichtbar, stark hebend. Keine Geräusche, zweiter Pulmonalton accentuirt.

Abdomen in der linken Hälfte druckempfindlich. Leber und Milz nicht vergrössert. Im Harn keine abnormen Bestandtheile.

Nervenstatus.

Sensorium frei, kein Kopfschmerz. Gedächtnis und Intelligenz nicht geschwächt. Sprache normal. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. Cornealreflex beiderseits erhalten. Lidspalten gleich weit. Kein Nystagmus. Linke Pupille auffallend weit. Reaction gut. Befund der Hirnnerven durchaus normal. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Rückenmarksnerven. An den Extremitäten die Motilität nicht gestört; keine Muskelatrophien. Bewegungen der Wirbelsäule eingeschränkt. Bauchmusculatur kräftig. Blasen und Mastdarmfunctionen intact. Gang normal. Romberg'sches Symptom nicht vorhanden. Potenz angeblich normal.

Sensibilität. Oft dumpfes Schmerzgefühl auf der linken Seite von der Mitte des Rumpfes bis zum Knie.

Sensibilitätsstörungen an der oberen Körperhälfte nicht zu ermitteln. Eine linkseitige Analgesie und Thermoanästhesie besteht auf dem nachfolgenden Hautgebiet: Die obere Grenze ist eine Linie, welche vom Processus xiphoideus ringförmig in einer Horizontalen zur Wirbelsäule zu ziehen ist. Oberhalb dieser Linie ist eine circa handbreite Zone, innerhalb welcher die Störung geringgradig ist. Von der angegebenen Linie nach abwärts werden tiefe Einstiche, eiskalte und siedendheisse Reagensgläser nur als „dumpf" bezeichnet. Die Empfindung dabei gibt Patient als eine eigenthümliche, nicht zu beschreibende an. Die untere Grenzlinie der Störung zieht von der Symphyse an der Innenseite des linken Oberschenkels nach abwärts, schneidet einige Centimeter oberhalb der Patella ab und zieht an der Aussenseite des Oberschenkels über die Mitte der Gesässbacke zum Kreuzbein. Analfalte. Perineum und Genitale normal empfindlich. Empfindung der einfachen Berührung und Erkennung des Ortes derselben und der Lage und Bewegungen der Glieder sind nirgends gestört. Bei dem Beginne der Untersuchung ist die linke Gesichtshälfte mit Schweiss bedeckt, auch am übrigen Körper soll häufig die linke Seite stärker als die rechte schwitzen.

Reflexe: Linker Bauchdeckenreflex fehlt, ebenso linker Cremasterreflex. Patellarreflexe beiderseits hochgradig gesteigert. Kein Fussclonus.

In der Folge war die Behandlung:

Natrium jodat. 2·0 pro die. Lauwarme Bäder lindern die Schmerzen. Entlassung am 14. Juli 1897.

Die Untersuchung des Patienten am 19. Januar 1898 ergibt, dass der Befund stationär geblieben ist. Die früher genannten dumpfen, ziehenden Schmerzen sind noch häufig in grosser Heftigkeit wiedergekehrt. Jodkali war bis zum wiederholten Auftreten von „Schnupfen" eingenommen worden. Die Secretion soll aus dem linken Nasenloche immer stärker gewesen sein als aus dem rechten.

Der Kranke wurde im Jahre 1900 zu wiederholtenmalen eingehend von mir untersucht.

Am 15. April 1900 hatte ich mir notirt:

Der Thorax ist auf die Darmbeinteller gesunken und von den Beckenknochen umschlossen. Die Wirbelsäule ist im Lumbaltheile ausserordentlich stark kyphoskoliotisch gekrümmt mit der Convexität der Skoliose nach links. Dabei hat, wie die radiographische Untersuchung zeigt, eine erhebliche Drehung der Wirbelsäule stattgefunden. Keine Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule, kein Schmerz bei plötzlicher Belastung. Es besteht ein Rippenbuckel.

Sonst keine Knochendeformität am Körper nachweisbar, kein Thorax en bateau.

Die Patellarreflexe sind gesteigert, es besteht eine Andeutung von Fussclonus. Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten nicht gesteigert.

Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunctionen vollkommen normal.

Gang etwas schwerfällig, aber es besteht keine abnorme Ermüdbarkeit.

Der motorische Apparat weist am ganzen Körper keine groben Störungen auf. Nirgends Muskelatrophien oder Paresen. Keine fibrillären Zuckungen, keine Krampferscheinungen oder Spontanbewegungen. Elektrischer Befund normal.

Die Hirnnerven vollkommen normal.

Keine trophischen Störungen der Haut.

Patient schwitzt andauernd viel auf der linken Körperhälfte, auch im Bereiche des Gesichtes, weniger auf dem linken Beine. Im Gesichte und am Körper ist die Hyperidrosis streng halbseitig.

Der Kranke klagt über so heftige sensible Reizerscheinungen, dass er sich wegen derselben mit Selbstmordgedanken trägt. Er hat fast continuirlich in der Unterbauchgegend auf der linken Seite beginnende und gürtelförmig um den Leib sich ausbreitende Schmerzen, welche sich paroxysmenweise steigern und dann auch das linke Bein an dessen vorderer Fläche befallen. Patient wird durch die heftigen Schmerzen oft aus dem Schlafe erweckt. Alle bisher angewendeten Mittel waren erfolglos.

Die Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung ist genau die gleiche wie bei der ersten Aufnahme. Das von der Störung occupirte Territorium hat seine Grösse nicht geändert. Die Berührungsempfindung, das Localisationsvermögen, das Gefühl für active und passive Bewegungen, das Lagegefühl der Glieder durchwegs ungestört.

Ein Jahr später war der Befund fast ungeändert.

LV. Beobachtung.

28jähriger Mann, in das Spital aufgenommen mit Delirium tremens und doppelseitiger Pneumonie. Vor Jahren Amputation mehrerer Phalangen wegen Erfrierung. Narben an anderen Fingern nach Panaritien. Geringe Muskelatrophie an der linken Hand. Fehlen des linken Tricepsreflexes, Steigerung des linken Patellarreflexes. Kyphoskoliose. Alte Brandnarbe am linken Vorderarme. Pulsverlangsamung. Cheyne-Stokes'sches Athmen. Convulsionen. Sensibilität konnte nicht geprüft werden. Exitus am vierten Tage nach erfolgter Spitalsaufnahme.

Klinische Diagnose: Syringomyelie, Hydrocephalus mit acutem Nachschube.

Anatomische Diagnose: Syringomyelie, Hydrocephalus mit acutem Nachschube. Der Hohlraum ist aus einer Gliose hervorgegangen. Der Centralcanal nur im obersten Cervicalmarke dilatirt. Veränderte Lage der Clarke'schen Säulen. Mehrkernige Gliazellen. Schwere Gefässveränderungen und Wucherungsprocesse des intramedullaren Bindegewebes. Multiple Blutungen in das Rückenmark. Uebergreifen auf die Medulla oblongata.

Der 28jährige Franz H. wurde im April 1897 in hoch fieberhaftem Zustande auf die III. medicinische Klinik aufgenommen.

Sehr bald nach der Aufnahme zeigten sich Symptome eines Delirium tremens, welches die Erhebung einer genaueren Anamnese unmöglich machte.

Die Untersuchung der inneren Organe ergab die Gegenwart einer doppelseitigen Pneumonie. Sehr auffallend war mir, dass trotz dieser schweren Erkrankung, trotz hohen Fiebers und der grossen Erregtheit des Kranken die Pulsfrequenz zumeist um 48 herum betrug; der Puls blieb aber trotzdem regulär. Auch traten öfters Cheyne-Stokes'sches Athmen und Erbrechen auf, einigemale stellten sich Bewusstseinsverlust und universelle Convulsionen ein.

Unter diesen Umständen musste eine Verstümmlung beider Hände ganz besonderes Interesse erwecken. Es fehlten an der linken Hand die End- und Mittelphalangen des fünften, vierten und Mittelfingers, die Endphalange des Zeigefingers, rechts waren die Endphalangen des Zeige- und Mittelfingers auf das schwerste verunstaltet, die Nägel klauenförmig, an der Palmarseite der Phalangen Narben, der Knochen zum grössten Theile fehlend. Auch am linken Daumen waren Zeichen eines überstandenen Panaritiums sichtbar. Am linken Vorderarme eine alte Brandnarbe.

Der Kranke gab spontan an, dass die fehlenden Phalangen der Finger vor sechs Jahren an der Klinik Billroth wegen Erfrierung beim Schneeschaufeln operativ entfernt worden wären. In der That konnte aus den Protokollen dieser Klinik diese Angabe bestätigt werden, jedoch fand ich keine weitere Bemerkung über Besonderheiten des Falles.

Da an der linken Hand die Spatia interossea, namentlich das Spatium interosseum primum, stark eingesunken waren, auch die Extensoren des linken Vorderarmes recht dürftig im Vergleiche zum rechten erschienen und der Thenar wie Antithenar links ebenfalls recht schwach waren, musste man an den Bestand einer Nervenaffection denken. Der Tricepsreflex fehlte auf der linken Seite, auf der gleichen Seite war aber der Patellarreflex gesteigert und bestand Fussclonus, rechts waren die Reflexe normal.

Ueber das Verhalten der Sensibilität und des übrigen Nervensystems liess sich bei der zunehmenden Erregtheit des Kranken nichts constatiren. Bemerkenswert war noch die hydrocephalische Schädelform und eine leichte kyphoskoliotische Verkrümmung der Wirbelsäule.

Am vierten Tage nach der Spitalsaufnahme erfolgte der Exitus, ohne dass eine weitere genaue Untersuchung der inneren Organe oder des Nervensystems infolge von Tobsuchtsanfällen des Kranken möglich gewesen wäre.

Ich diagnosticirte mit Rücksicht auf die Kyphoskoliose, die halbseitige Steigerung der Reflexe, die allerdings geringfügigen Muskelatrophien an der linken oberen Extremität, die abgelaufenen Panaritien und die vorhandene Brandnarbe Syringomyelie. Die Symptome, welche auf eine Steigerung des intracraniellen Druckes hinwiesen, wurden von mir auf einen acuten Nachschub eines chronischen Hydrocephalus bezogen.

Die von Professor Kolisko vorgenommene Obduction bestätigte die Diagnose vollinhaltlich. Das Rückenmark wurde mir vom Obducenten gütigst zur histologischen Untersuchung überlassen.

Die Härtung des Präparates in Müller'scher Lösung gelang sehr gut, die Färbung mit den gebräuchlichen Methoden lieferte vorzügliche Resultate.

Die Untersuchung des Sacral-, Lumbalmarkes und der zwei tiefsten Segmente des Brustmarkes ergab vollkommen normale Verhältnisse. Der Centralcanal ist durchwegs verschlossen.

In der Höhe des zehnten Brustnervenaustrittes beginnt eine etwas stärkere Wucherung des centralen Ependymhaufens, jedoch werden durch dieselbe die Grenzen der Commissur nicht tangirt. In einem Hinterstrange taucht eine cerebralwärts rasch grösser werdende Gliawucherung auf, welche auf dem Querschnitte ovales Aussehen hat. Die Gliawucherung liegt zwischen Wurzeleintrittszone und dem Septum; mit dem längeren Durchmesser letzterem parallel gelagert, erreicht sie die hintere Commissur nicht. An Weigert-Pal-Präparaten sieht man vereinzelte markhältige, feine Nervenfasern in der Gliose, ziemlich zahlreiche, sehr feine Nervenfasern in nächster Nähe der Gliose. In der Neurogliawucherung ist ziemlich reichliches, knolliges, rothbraunes Blutpigment enthalten. Die Wucherung ist sehr faserreich, an den Randabschnitten kernreich; die Kerne treten öfters zur Bildung eigenartiger Figuren zusammen. Verdrängungs- oder Verziehungserscheinungen nirgends bemerkbar. Der Querschnitt des Rückenmarkes sowie die Meningen und Wurzeln normal.

Im neunten, achten und siebenten Brustmarksegmente ist annähernd das gleiche Verhalten und soll deshalb unter einem geschildert werden: Die Gliose ist nun viel grösser geworden und occupirt einen erheblichen Theil beider Hinterstränge. Sie erstreckt sich nun von den Clarke'schen Säulen einer Seite aus gegen die Hinterwurzeln der anderen zu und trennt auf diese Weise das ganz intact gebliebene ventrale Hinterstrangsfeld von dem übrigen Hinterstrange ab. Die Clarke'schen Säulen sind auf der Seite, auf welcher die Gliose sich ihr nähert, zum Theil verändert, und zwar in Bezug auf die Ganglienzellen. Eine ganz beträchtliche Anzahl derselben ist schwer degenerirt; die Kleinhirnseitenstrangbahn zeigt aber weder auf derselben, noch auf der contralateralen Seite Faserarmut, wie überhaupt die ganze weisse Substanz mit Ausnahme der Hinterstränge und der etwas degenerirt aussehenden Pyramidenseitenstrangbahnen einen normalen Anblick darbietet. Die graue Substanz zeigt in den höheren Segmenten noch eine Anomalie. Es sind die Clarke'schen Säulen so weit gegen die Mittellinie und gegen die Commissur zu gerückt, dass sie sich beinahe berühren, (thierähnliches Verhalten — Pick). Der Centralcanal ist offen, von gewöhnlichem Aussehen.

Die Gliose ist nur in den peripheren Abschnitten kernreich, im Centrum sehr kernarm, aber dicht. Auch in diesen Höhen sind ziemlich reichliche Knollen und

Kugeln von Pigment in die Gliawucherung eingelagert. Die centralen Abschnitte sind anscheinend gefässlos, die peripheren enthalten ziemlich reichliche Gefässe mit sehr verdickten Wandungen; mehrere Gefässe sind thrombosirt. In Begleitung der Gefässe welliges Bindegewebe. Die Abgrenzung der Gliose gegen die umlagernde Nervensubstanz ist eine scharfe; von der Wucherung aus strahlen dichte Züge von Gliafasern in die Umgebung aus. In der nächsten Nähe der Gliose sind auffallend grosse Gliazellen zu sehen, mehrere derselben haben zwei Kerne, eine derselben hatte drei deutlich erkennbare Kerne. Die letzteren sehen mitunter aus, wie wenn sie gebläht oder geschwellt wären.

In dem sechsten bis vierten Brustsegmente bleibt die Configuration der Gliose in den Hintersträngen annähernd unverändert, nimmt aber ein etwas grösseres Territorium ein, indem sie sich der Commissur nähert, sie aber zumeist noch schont. Zuerst tritt dann in einem, ein Segment höher in beiden Hinterhörnern ein fast geradliniger Gliastreif auf, der von der Peripherie aus gegen die Basis der Hinterhörner zieht, daselbst etwas breiter werdend. Diese ziemlich schmalen Streifen treten an Weigert-Pal-Präparaten durch das völlige Fehlen markhältiger Nervenfasern deutlich hervor. In ihrem Bereiche ist ein ziemlich bedeutender Kernreichthum vorhanden. Zu wiederholtenmalen sieht man dicht neben den Gliastreifen in den Hinterhörnern oder umgeben von Gliabändern verdickte Gefässe der Basis der Hinterhörner zustreben. Die Gliose in den Hintersträngen ist an mehreren Stellen von Hämorrhagien durchsetzt. In ihrem Centrum sind mehrere stark veränderte Gefässe mit mächtigem Bindegewebsmantel sichtbar. In den centralen Abschnitten ist auch die Färbung der Gliafasern eine schlechtere, das ganze Gewebe ist wie aufgelockert. Der Beginn eines Homogenisirungsprocesses, vorerst in den centralen Theilen der Gliawucherung in den Hintersträngen, ist unverkennbar. In den cerebralen Abschnitten des vierten Segmentes ist der Process schon deutlich ausgebildet; in seinem Bereiche sind keine Kerne mehr sichtbar, während in der Umgebung noch ziemlich reichliche sind. An einigen Stellen beginnt durch den Ausfall homogenisirten Gewebes die Bildung kleiner Hohlräume, welche keine Wand besitzen. Der Centralcanal ist verschlossen; an seiner Stelle ein Ependymhaufen, in welchem es bisweilen zur Bildung ganz kurzer, mehrfacher Canälchen kommt. Die Ganglienzellen normal. Das übrige Rückenmark und die Meningen ohne Veränderung.

Im dritten und zweiten Brustsegmente ist eine Höhle in der Gliose in den Hintersträngen bereits makroskopisch erkennbar. Der Hohlraum ist zum Theile von homogenisirtem Gewebe, zum Theile aber auch von einer festen, faserreichen und kernarmen Gliafaserwand begrenzt. Die Gliose hat nun auch auf die Commissur übergegriffen, die ganze hintere und einen Theil der vorderen Commissur destruirt und das ganze Nervengewebe in ihrem Bereiche ertödtet. Der Ependymhaufen noch sichtbar. Die Gliastreifen in den Hinterhörnern sind schmäler geworden und erreichen nicht mehr die Peripherie. Der Bindegewebsmantel um die Gefässe in den Gliosen faltet sich oft und gibt dadurch auf dem Querschnitte die Form von Hautpapillen. In den Vordersträngen finden sich unweit der Commissur ganze Gruppen enorm gequollener Achsencylinder, während solche Veränderungen sonst auf dem Querschnitte fehlen. Sonst keine anderweitigen Veränderungen.

Erstes Dorsalsegment: Die Höhle hat sich wieder geschlossen. Die Gliose ist wieder nur auf die Hinterstränge und die beiden Gliastreifen in den Hinterhörnern beschränkt. Im Centrum der Hinterstrangsgliose eine homogenisirte Stelle; auch beginnt in einem Vorderhorne ein Homogenisirungsprocess, welcher die Structur des Vorderhornes vollkommen verwischt. An verschiedenen Stellen des Querschnittes (Vorderhorn, Seitenstrang), aber nicht in der Gliose Hämorrhagien.

Halsanschwellung: Inmitten der Gliawucherung in den Hintersträngen tritt ein Hohlraum auf, dessen Grösse und Begrenzung in kurzen Höhenabständen ausserordentlich wechseln. In den tiefsten Ebenen ist das Lumen der Höhle am grössten, die Configuration der letzteren ist annähernd dreieckig, mit der Spitze des Dreieckes gegen die Dorsalseite zu gerichtet. Die unmittelbare Begrenzung dieses cephalad bald kleiner werdenden Spaltes wechselt in kurzen Abständen bedeutend: Bald ist sie durch zerfallendes homogenisirtes Gewebe gebildet, bald ist in der Gliawand ein Rareficirungsprocess eingetreten, welcher zur Bildung weiter Gliamaschen führt; an anderen Stellen sieht man wieder, wenn auch nicht in der ganzen Circumferenz des Spaltraumes, eine kernarme, mässig dicht gefügte Gliawand, in welcher die ringförmig angeordneten Fasern überwiegen; auf eine Strecke weit ist in einem geringen Höhenabstande eine Auskleidung der Wand mit echtem Binde-

gewebe nachweisbar. Vor dem Hohlraume liegt zumeist der Ependymhaufen; an einigen Stellen ist er zur Wandbildung herangezogen, und dann bedeckt einen Theil der ventralen Wand dichtgefügtes Centralcanalepithel. In kurzer Entfernung von dem Hohlraume ist die Gliawucherung ausserordentlich dicht und bleibt so bis zu den Grenzen der Gliose. Ziemlich reichliche, aber stets nur kleine Blutungen in der Umgebung der Gliose, und zwar sowohl in der weissen als auch der grauen Substanz. Mehrfach in der Nähe der Gliose Gruppen gequollener Achsencylinder.

Vollkommen getrennt (wenigstens in den distalen Ebenen) von der Neurogliawucherung in den Hintersträngen, welche nur auf die graue Commissur übergreift, sonst aber die graue Substanz unverändert lässt, liegen zwei schmale, narbenähnliche, geradlinig sich begrenzende Gliastreifen in den Hinterhörnern. Diese Streifen sind kernarm, färben sich (an van Gieson-Präparaten) nicht auffallend stark und sind vollkommen frei von nervösen Elementen. In den distalen Ebenen tritt in einem Hinterhorne etwa in der Mitte (im dorsoventralen Sinne) eine kleine Höhle auf, welche von der Glia glattwandig begrenzt wird und mit dem grösseren Hohlraume in dem Hinterstrange anscheinend nicht communicirt. An einigen Schnitten aus den proximalsten Theilen des Segmentes sieht man eine ganz schmale Verbindung der grossen centralen Gliose und der streifenförmigen Gliawucherungen in den Hinterhörnern mitten durch die Commissur ziehen.

Die Ganglienzellen der Vorderhörner sowie ihr Fasernetz vollkommen normal. Keine secundären Degenerationen in der weissen Substanz. Meningen normal. Die Gefässe vielfach, besonders in der Nähe der Gliose, verändert, die Wandungen verdickt, das Lumen verengt; jedoch ist oft das Gewebe auch um schwer veränderte Gefässe herum normal.

Im fünften Cervicalsegmente hat sich wieder die Höhle in den Hintersträngen geschlossen und liegt an ihrer Stelle, jedoch ein wesentlich kleineres Territorium occupirend, eine dichtgefügte Gliose. In ihr ein thrombosirtes Gefäss zu sehen. In der Umgebung der Gliose die weisse Substanz der Hinterstränge etwas verändert; an mehreren Stellen die „Sonnenbildchen" nicht deutlich sichtbar, an anderen Markscheiden überhaupt nicht zu erkennen, während ganze Gruppen nackter Achsencylinder beisammen liegen. Die Gliose geht noch auf die Commissur über. Der Centralcanal verschlossen; an seiner Stelle ein Ependymhaufen.

Von dieser Gliose anscheinend wieder getrennt, aber doch, wie mehrere Schnitte zeigen, damit im Zusammenhange ein ausgedehnter Wucherungs- und Zerfallsprocess in beiden Hinterhörnern und Vorderhörnern. Der Hohlraum in dem einen Hinterhorne ist grösser geworden; er erstreckt sich als schmaler Spalt durch das ganze Hinterhorn bis zur Peripherie und steht mit dem Subpialraume frei in Communication. Die Wand dieses Hohlraumes wird durch Gliastränge und Gliaplatten im Bereiche des Hinterhornes gebildet. In den dorsalen Abschnitten greifen diese Gliazüge auf den Hinterstrang über und occupiren einen nicht unbeträchtlichen Theil seiner dorsalen Hälfte; sie stehen in dieser Höhe in keiner erkennbaren Communication mit der Gliose in den ventralen Theilen der Hinterstränge. Ventralwärts ist die Begrenzung des Hohlraumes keine scharfe, da in beiden Vorderhörnern sehr ausgedehnte Rareficirungs- und Homogenisirungsprocesse entwickelt sind. Es ist zu beinahe completem Schwunde oder Degeneration der Ganglienzellen daselbst gekommen. An mehreren Stellen fällt das homogenisirte Gewebe der Vorderhörner aus und so entstehen in letzteren kleine Lücken. Die weisse Substanz mit Ausnahme der Hinterstränge wie die Meningen normal.

Viertes Cervicalsegment: Die ganze graue Substanz in Auflösung oder Homogenisirung begriffen, jedoch sind auf dem Querschnitte nur mehrere kleine Hohlräume, nicht ein einziger grosser sichtbar. Ein grosser Theil der Vorderhörner ist vollkommen destruirt, an anderen Stellen sind die Elemente sehr schwer verändert, das ganze Aussehen der betreffenden Theile glasig; an mehreren Orten ist ein Ausfall der glasigen Massen zustande gekommen, die Lücken sind aber noch immer von homogenisirtem Gewebe begrenzt. In beiden Vorderhörnern jedoch sind noch ganze Gruppen wohlerhaltener und schön tingirter Ganglienzellen vorhanden. Ganz analoge Auflösungsprocesse wie in den vorderen Abschnitten sind auch in den dorsalen Theilen der grauen Substanz vorhanden. In dem einen Hinterhorne sind Homogenisirungsprocesse und Lückenbildungen erkennbar, in dem anderen befindet sich ein Hohlraum, welcher von der Commissur an durch das ganze Hinterhorn bis zur Peripherie des Rückenmarkes zieht und mit dem Subpialraume in Verbindung tritt. Dieser Hohlraum trägt an mehreren Orten eine bindegewebige Auskleidung, zumeist

ist aber seine Wand aus dicken, festgefügten Gliaplatten gebildet. In seinen ventralen Abschnitten sieht man an mehreren Schnitten eine recht ausgedehnte Bekleidung mit schönem Centralcanalepithel.

Durch die Wucherungs- und Zerfallsprocesse ist der ventrale Theil der Hinterstränge zugrunde gegangen. Die übrige weisse Substanz und die weisse Commissur sind frei. Nervenwurzeln und Meningen sind normal.

An zwei sehr dünnen Schnitten ist eine (wahrscheinlich artefi cielle) Abhebung des Ependymbelages von der Wand eingetreten. An dieser Stelle sieht man von einigen Ependymzellen aus feine zarte Fortsätze wegziehen, welche in der Richtung der Ependymzellen orientirt sind, einander parallel laufen und sich einerseits bis zu den Zellen selbst, andererseits bis zu einer Entfernung von etwa zwei Zelllangen und darüber verfolgen lassen. Diese Fasern, allem Anscheine nach Ependymfasern, haben die gleiche Färbung wie Gliafasern.

Drittes Cervicalsegment: Die weisse Substanz mit Ausnahme der Hinterstränge normal. In letzteren wie in der grauen Substanz ein ganzes System breiterer und schmälerer Canäle, welche vielfach unter einander anastomosiren. Ein Theil dieser Canälchen liegt inmitten zerfallenden Gewebes, einige aber haben eine derbe Gliawand, ebenso ein ziemlich breiter, in die ventralen Theile des Hinterstranges sich erstreckender Spalt. Die Vorderhörner sind in ihren ventralen Abschnitten nahezu normal, in ihren dorsalen sind aber weitgehende Homogenisirungsprocesse vorhanden. In einem Hinterhorne noch immer ein die ganze Länge (dorsoventral) durchziehender Spalt; von demselben zweigt in der Gegend der Wurzeleintrittszone ein zweiter Spalt **ab, der durch den Hinterstrang zur Peripherie zieht. Dadurch wird ein die** Lissauer'sche Randzone enthaltender Zwickel von Rückenmarkssubstanz anscheinend sequestrirt, während die Verfolgung von Schnittreihen zeigt, dass es sich um eine stalactitenähnliche Bildung handelt. An einzelnen Stellen eines centralen Hohlraumes auf kurze Strecken Ependymauskleidung bemerkbar. Die Blutgefässe sind auf dem ganzen Querschnitte stark mit Blut gefüllt und treten dadurch gut hervor; sie sind namentlich in den dorsalen Partien des Rückenmarkes schwer verändert. Zahlreiche **Hämorrhagien über den ganzen Querschnitt des Rückenmarkes.**

Im zweiten Cervicalsegmente sind zwei, bisweilen auch drei vollkommen von einander getrennte Hohlräume sichtbar. Von diesen ist einer eine zweifellose Hydromyelie. Die Grösse derselben wechselt in kurzen Höhenabständen sehr bedeutend. Zumeist ist die Configuration der Höhle auf dem Querschnitte dreieckig, die Spitze des Dreieckes dorsalwärts gerichtet. Die zweite Höhle liegt in einem Hinterhorne und durchzieht es noch immer in seinem ganzen dorsoventralen Durchmesser bis zur Peripherie hin. Die Wand dieses Spaltraumes ist zumeist von dichtestem Gliagewebe gebildet; nur an einigen Stellen beginnt ein Zerfallsprocess der Wand. Im anderen Hinterhorne ist auch inmitten einer Gliawucherung mitunter ein Spalt zu sehen, der, an der Peripherie beginnend, bis zur Gegend der Wurzeleintrittszone **verläuft. Auch hier ist die Gliose dicht. Die Vorderhörner, die weisse Substanz bis auf die Gegend des ventralen Hinterstrangfeldes und die Meningen normal.**

Im ersten Cervicalsegment ist wieder der Centralcanal ziemlich klein geworden. Die Wucherungs- und Zerfallsprocesse spielen sich vorwiegend auf einer Seite ab. In einem Hinterhorn ist ein von homogenisirtem und von Blutungen durchsetztem Gewebe umschlossener Hohlraum, der in einen ganz feinen Spalt ausläuft. Derselbe erstreckt sich bis zur spinalen Trigeminuswurzel, anscheinend ohne sie schwer zu schädigen. In seinen dorsalen Theilen ist der Spalt von einer dichten Gliawand umgeben. Auch im anderen Hinterhorne eine lineare, bisweilen noch etwas excavirte Gliaproliferation, welche das Hinterhorn in zwei scharf von einander geschiedene Hälften, eine mediale und eine laterale, scheidet. Der Hinterstrang auf derselben Seite in seinen dorsalen Abschnitten normal, in den ventralen verändert; es schiebt sich nämlich zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strang eine ventralwärts breitere, dorsalwärts rasch sich verschmälernde Gliawucherung ein. Auf der anderen Seite, auf welcher auch noch der grössere Hohlraum im Hinterhorne sichtbar ist, erscheint der Hinterstrang schwer afficirt. Es ist im Bereiche des ganzen Hinterstranges nur das dorsolateral von der Wurzeleintrittszone befindliche Terrain von der Degeneration verschont. Im ganzen übrigen Hinterstrange nur vereinzelte markhältige Nervenfasern erhalten. Die Gliawucherung macht nicht ganz den Eindruck einer secundären, sondern eher den einer geschwulstartigen Gliose. Sonst die weisse Substanz und Meningen normal. Spinaler Accessorius nicht verändert.

Von der Pyramidenkreuzung an standen nur mehr einige Schnittserien zum Studium zur Verfügung. Im Bereiche der ganzen Kreuzung waren die Verhältnisse annähernd die gleichen. Die ventralen Abschnitte verhielten sich normal; die Vorderhörner zeigten keine Alterationen der Ganglienzellen, die weisse Substanz keine Degenerationen. Hingegen war ein Hinterstrang constant in eigenartiger Weise degenerirt. In seinem Bereiche fehlten die markhältigen Nervenfasern vollkommen und an deren Stelle war ein nach Weigert-Pal sich gar nicht färbendes, durch Eosin, Carmin und Nigrosin ausserordentlich schlecht tingirbares Gewebe getreten, welches ganz die Charaktere weit vorgeschrittener Homogenisation aufwies. Im anderen Hinterstrange noch immer eine keilförmige Gliawucherung zwischen Goll'schem und Burdach'schem Strange.

Der Centralcanal rundlich und von normaler Grösse. In beiden Hinterhörnern mässig breite, nicht ganz von der Basis bis zur spinalen Trigeminuswurzel reichende Streifen, welche bei Anwendung der verschiedensten Tinctionsmethoden hervortreten. Sie sind vollständig frei von Nervenfasern und gliafaserarm. Man sieht in den Streifen spärliche, gut tingirte Spinnenzellen mit sehr dicken Fortsätzen, die sich auf weite Strecken hin verfolgen lassen. Mehrmals sind in den auf Weigert-Pal-Präparaten hellen Stellen in den Hinterhörnern Spalten bemerkbar, die eine Gliawandung besitzen, aber sich bald wieder schliessen; sie sind oft von wenig veränderten Gefässen in der ganzen Länge ihres Verlaufes begleitet. Die spinale Trigeminuswurzel auf beiden Seiten faserarm.

LVI. Beobachtung.

29jährige Bäuerin. Beginn des Leidens mit Schmerzen in den Beinen (nach starker Kälteeinwirkung) und Schwäche in denselben im neunten Lebensjahre. Zunehmende Kyphoskoliose und Lordose. Seit dem 14. Lebensjahre Parästhesien und progressive Muskelatrophie an den oberen Extremitäten — jetzt von vorwiegend humeroscapularem Typus. Haut der rechten Hand durch Panaritien narbig verändert und mit Beugeankylose der Finger; dagegen links Affenhand. Untere Extremitäten spastisch-paretisch, Reflexe gesteigert. Partielle Empfindungslähmung am ganzen Körper, und zwar Analgesie und Thermoanästhesie an den Händen, der unteren Rumpfhälfte und in der Anal- und Genitalregion. Incontinentia alvi et urinae mit zu Geschwürsbildung führendem grosspapulösem Ekzem der unteren Hautpartien. Nephrolithiasis. Abgelaufener oberflächlicher Entzündungsprocess am Kniegelenk und Unterschenkel der linken unteren Extremität (daselbst auch Atrophie der Wadenmusculatur und Glossy skin). Verbrennungsnarben über dem linken Schulterblatt und über den Trochanteren. Cyanose der vier Extremitäten. Doppelseitige Facialisparese. Demenz. Verkürzung der oberen Körperhälfte im Vergleiche zur unteren.

Elisabeth W., 29jährige Bäuerin aus Prezova (Ungarn), aufgenommen am 2. Januar 1898. (Status von Dr. Kienböck aufgenommen.)

Anamnese. Keine hereditären Verhältnisse. In der Kindheit angeblich keine Krankheiten bis zum neunten Lebensjahre. Nach einem weiten Weg im Schnee will sie sich verkühlt haben; starke Schmerzen in den Beinen durch sechs Wochen, die nach Behandlung mit Bädern schwanden. Kein Trauma. Die Schmerzen in den Beinen kehrten bald wieder, das Gehen wurde beschwerlich, und die Wirbelsäule verkrümmte sich. Im 14. Lebensjahre erkrankten auch die Hände, indem sie schwächer wurden und abmagerten. Zwei Jahre später entstanden Panaritien an den Fingern. 17 Jahre alt, verbrannte sich Patientin, vom Kältegefühl befallen und deswegen sich an einen Ofen anlehnend, die linke Schultergegend. Die Schmerzen waren gering. Seither erinnert sie sich oft Verbrennungen an verschiedenen Körperstellen erlitten zu haben. Sie heiratete in den Zwanziger Jahren, gebar zum erstenmale mit 23 Jahren, dann mit 26 und zuletzt mit 29 Jahren. Von den drei Kindern sind das erste und dritte gesund, das zweite wurde mit der Zange geboren und starb elf Monate alt. Seit der dritten Entbindung, vor neun Monaten, hat sich ihr Allgemeinzustand verschlimmert, sie geht noch schlechter als früher, kann den Urin nicht halten und leidet an Schmerzen in der rechten Nierengegend. Auch hat sie wiederholt im Urine nach vorausgegangenen Schmerzen in der Nierengegend Blut und Steinchen bemerkt. Sie will niemals geschlechtlich inficirt worden sein.

Status praesens vom 7. Januar 1898. Die Frau ist mittelgross, der Knochenbau und die Musculatur der unteren Körperhälfte kräftig. Gesicht, Arme und obere Rumpfhälfte sind hochgradig abgemagert. Die Haltung beim Stehen ist sehr auffallend. Entsprechend einer Kyphoskoliose im oberen Brustabschnitte der Wirbelsäule (Deviation nach rechts) wird der Kopf stark gesenkt gehalten und steht die rechte Schulter etwas höher als die linke. Die Lendenwirbelsäule ist tief lordotisch eingesunken und der Bauch prominirt stark. Die ganze obere Körperhälfte erscheint stark verkürzt. Die beiden Schulterblätter sind nach unten und vorne geglitten, so dass der Rücken umso stärker buckelig und die Brust stark eingesunken erscheinen. Ausserdem ist eine Knochendepression der vorderen, oberen Thoraxabschnitte vorhanden („Thorax en bateau"). Die Arme und Hände werden später beschrieben werden. Die Beine werden in den Kniegelenken leicht nach rückwärts gebeugt gehalten (Genu recurvatum), das Knie des linken nach einwärts rotirten Beines berührt die Innenseite des oberen Endes der rechten Tibia. Die rechte Hüfte steht höher als die linke.

Der Gang ist hochgradig erschwert durch Spasmen in beiden Beinen. Die Fussspitzen streifen den Boden. Man erhält den Eindruck, als ob Patientin nach vorne fallen müsste. An der Haut fällt eine starke Marmorirung der Arme und eine leicht blaue Verfärbung der Hände auf, ferner eine sehr umfangreiche, fast den ganzen oberen Abschnitt der linken Rückenhälfte einnehmende röthliche Hautnarbe; je eine kleinere Narbe liegt über dem rechten und linken Trochanter (Verbrennungsnarben). Ueber dem linken Schienbein ist die Haut verdünnt, stark glänzend, blass, (Entzündungsprocesse vorausgegangen, Glossy skin). Die Oberseite des linken Fusses ist etwas aufgetrieben und geröthet. Rechterseits sind Unterschenkel und Fuss im Vergleich zur übrigen Haut nur leicht geröthet.

Die inneren Organe der Brusthöhle sind gesund. Im Abdomen jetzt keine Schmerzen, keine abnorme Resistenz zu fühlen. Urin trüb, ammoniakalisch riechend. Menge nicht bestimmbar (Harnträufeln), specifisches Gewicht wechselnd. Kein Eiweiss, kein Zucker. Im Sediment Blasenepithelien und weisse Blutkörperchen. Keine Nierenelemente. Stuhl diarrhoisch. Puls circa 80, von normaler Qualität. Arterie nicht rigide. Athmung nicht angestrengt. Temperatur normal.

Status nervosus. Hirnnerven.

Schädel auffallend breit, rechte Hälfte grösser als die linke, rechtes Auge etwas tiefer stehend als das linke. Das rechte Ohr zugespitzt. Viele Zähne fehlen. Haarwuchs normal. Gesicht abgemagert, von stupidem Ausdrucke. Intelligenz sehr gering. Keine Emotion, Sprache und Schlingen nicht gestört. Lidspalten gleich weit. Pupillen gleich, reagiren prompt. Beide Mundwinkel gesenkt. Linke Nasolabialfalte etwas stärker ausgesprochen. Alle Facialisbewegungen durchführbar. Zunge am rechten Rande mit mehreren Einkerbungen versehen, nicht deutlich atrophisch, gerade vorgestreckt. Tonsillen vergrössert und geröthet. Gaumensegel und Kaumusculatur symmetrisch innervirt. Sensibilität des Gesichtes gut. Augenhintergrund und Larynxbefund normal.

Motilität: Atrophien bestehen in hohem Grade an der Musculatur des Schultergürtels beiderseits. Die Schulterblätter sind weit von einander entfernt. Die Musculatur über denselben ist stark geschwunden. Cucullaris und Deltoideus (besonders dessen hinterer Abschnitt), Supra- und Infrascapularis, Latissimus dorsi atrophisch in symmetrischer Weise. Die Bewegungen sind entsprechend eingeschränkt, so können z. B. die Schulterblätter kaum einander genähert werden. Pectoralis und Serratus wenig betroffen.

Obere Extremitäten: Das Volumen der Oberarme ist im Vergleich zu den mageren Schultern auffallend gross, doch ist unter dem gut entwickelten Fettpolster eine nur schwächliche Musculatur zu fühlen. Kraft der Bewegungen in den Ellbogen- und Handgelenken gering. Rigiditäten bestehen nicht. Unterarme in geringerem Maasse, aber deutlich, atrophisch, links mehr als rechts.

Masse: Oberarm (Mitte) rechts 25 *cm*,
„ „ links 24 *cm*,
Unterarm (grösster Umfang) rechts $22^1/_2$ *cm*,
„ „ „ links $20^1/_2$ *cm*,

Die beiden Hände bieten ein eigenartiges Aussehen durch ihre Atrophie, Contractur und Deformität. Die rechte Hand zeigt bedeutende Hautverdickung der Finger (die linke Hand nicht). Beugecontractur ist besonders hochgradig am vierten und fünften Finger und in den Interphalangealgelenken. Kleinfingerballen atrophisch.

Daumenballen und Interossei nur wenig geschwunden. (Diese Atrophien sind an der linken Hand bedeutender.) Schnitt- und Verbrennungsnarben in grösserer Zahl an dieser Hand und an anderen Abschnitten der rechten oberen Extremität. Schwielen über dem ersten Interphalangealgelenk des zweiten bis fünften Fingers. Nägel dieser vier Finger sehr verunstaltet. Am Zeigefinger ist das Ende der dritten Phalanx verloren gegangen.

Linke Hand. Typus der Affenhand. Muskeln atrophisch, Finger schlank. Umfang der Mittelhand 17 *cm* (gegen 19 *cm* an der rechten Hand). Beugecontracturen in den Interphalangealgelenken. Keine Verstümmelungen, keine Schwielen, Nägel wohlgestaltet. Ueber dem zweiten Interphalangealgelenke des zweiten bis vierten Fingers je ein kleines Geschwür, mit Kruste bedeckt. An beiden Händen sind die Bewegungen entsprechend eingeschränkt, am hochgradigsten im Handgelenk und Metacarpophalangealgelenke des Daumens der linken Hand.

Untere Extremitäten beiderseits rigide, besonders im linken Kniegelenke; dieses kann ausserdem infolge einer durchgemachten Gonitis nicht vollkommen gestreckt werden; Genu recurvatum rechts, active Bewegungen spastisch-paretisch. Kein Romberg.

Masse: Oberschenkel (Mitte) beiderseits 44 *cm*.

Unterschenkel (um die Wade) rechts 30, links 29 *cm*. Ausser der Atrophie am linken Unterschenkel ist kein deutlicher Muskelschwund an den Beinen zu bemerken; auch die Hinterbacken nicht abgemagert. Cyanose der Haut geringen Grades. Nägel an den Füssen normal.

Sehnenreflexe: An den oberen Extremitäten herabgesetzt. Patellarreflexe sehr gesteigert. Fussclonus wegen Rigidität oft nicht auslösbar.

Störung der Sensibilität besteht am ganzen Körper mit Ausnahme des Gesichtes und der vorderen Hälfte des Schädels. Von der Scheitel-Ohr-Kinnlinie nach abwärts ist bei guter tactiler Sensibilität die Schmerz- und Temperaturempfindung geschädigt. Genaue Grenzen zwischen Gebieten mit verschiedener Intensitäts- und Sensibilitätsstörung sind wegen der geringen Intelligenz und mangelnden Aufmerksamkeit der Patientin schwer festzustellen. Im allgemeinen fallen die Gebiete der hochgradigen Störung des Schmerzsinnes mit denen des Gefühles für Warm und Kalt zusammen. Fast vollkommene Anästhesie (Nadelkopf und -Spitze werden von einander nicht unterschieden und erst tiefe Einstiche als solche schmerzhaft empfunden) an beiden Händen, an der Radialseite des rechten Vorderarmes und in einer gürtelförmigen Zone, welche etwa von der Nabelhorizontalen nach abwärts über die Unterbauch- und Gesässgegend bis auf die Oberschenkel reicht. Die untere Grenze dieses am stärksten betroffenen Gebietes lässt sich nicht genau ermitteln. An den genannten Partien fehlt auch die Unterscheidung von Warm und Kalt. Zwischen den Gesässbacken und den Labien ist ebenfalls eine geringere Störung zu finden. Bedeutendere Störungen (schlechte Erkennung der Nadelspitze) betreffen die obere Rumpfhälfte hinauf bis zur Scheitel-Ohr-Kinnlinie und die Arme. In diesem Gebiete auch Temperatursinnsstörung. Eine gürtelförmige Zone um den Rumpf von der Höhe des Schwertfortsatzes bis zum Nabel, ferner die unteren Extremitäten zeigen nur Thermohypästhesie. Die Störung des Temperatursinnes ist über dem Schultergürtel stärker als über den angrenzenden Partien.

Sphinkteren. Häufige Diarrhoen, Patientin kann den Koth nur schwer halten. Es besteht unausgesetztes Harnträufeln, doch kann Patientin auch willkürlich Urin lassen und muss dabei nicht pressen. Die Empfindung von Blasenvölle scheint nicht zu fehlen. (Keine Blasenscheidenfistel.)

An den grossen und kleinen Labien, an der Innenseite der Oberschenkel, ferner in der Analfalte ist die Haut macerirt und finden sich Efflorescenzen, welche syphilitischen breiten Papeln täuschend ähnlich sehen. Dieselben sind leicht graugelblich gefärbt, stellenweise geschwürig zerfallen und sind von einem breiten braunpigmentirten Hof umgeben.

Trophische und vasomotorische Störungen siehe oben.

Keine Anomalie der Schweisssecretion beobachtet.

Am 11. Januar 1898 wurde Patientin behufs Behandlung dieses Ekzems auf die Klinik Prof. Neumann's transferirt. Im Verlaufe mehrerer Wochen Ausheilung der Geschwüre unter dem Gebrauch von Verweilkatheter, Puder und Watteeinlagen. Diagnose (Prof. Neumann): Eczema. Rücktransferirung am 5. Februar 1898. Die ammoniakalische Zersetzung des Harnes nimmt zu und die Hautveränderungen recidiviren dementsprechend.

Entlassung bei stationär gebliebenem Nervenbefund am 22. Februar 1898.

Literatur. *)

(Um den Umfang des Literaturverzeichnisses nicht unnöthig zu vergrössern, sind nur wenige Literaturangaben über Rückenmarkstumoren, centrale Hämatomyelie und traumatische Rückenmarksaffectionen aufgenommen worden. Umfangreiche Literaturangaben über diese Themen sind enthalten in meiner Arbeit: Beiträge zur Klinik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Jena. G. Fischer. 1898 (fast 600 Arbeiten), und in dem Werke von Wagner-Stolper: Die Verletzungen der Wirbelsäule und des Rückenmarkes. Deutsche Chirurgie. Stuttgart. Enke. 1898. Auch von der Lepra-Literatur sind nur jene Arbeiten erwähnt, die directe Beziehungen zur Syringomyelie enthalten oder besprechen. Wir verweisen auf die sehr umfangreiche Literaturzusammenstellung über Lepra in der verdienstvollen Arbeit Bergmann's in der Deutschen Chirurgie. In Bezug auf die normalen Structurverhältnisse des Rückenmarkes und auf die entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge machen wir auf die Literaturangaben in den Werken von Obersteiner, Kölliker, Ziehen, Lenhossek und His aufmerksam. Sehr zahlreiche Arbeiten über Hautstörungen auf nervöser Basis sind in der Monographie Cassirer's mitgetheilt.)

1. D'Abundo: Sulle vie limfatiche del sistemo nervoso centrale. Annali di Neurologia. 1896, p. 229.

2. Achard Ch.: Syringomyélie, type Morvan. Gaz. des hôpit. 1881, Nr. 82.

3. Achard: Syringomyélie avec amyotrophie du type Aran Duchenne et anésthesie dissociée en bande zostéroide sur le tronc. Gaz. hebdom. 1896, 16 avril.

4. Achard: Discussion zum Vortrage von Philippe-Oberthür. Soc. Neurol. de Paris. Revue Neurol. 1900 p. 62.

5. Achard et Clerc: Ankylose spondylo-rhizomélique de la région cervico-dorsale et des épaules avec amyotrophie syringomyélique. Soc. de Neurol. de Paris. Revue Neurolog. 15 février 1900.

6. Achard et Joffroy vide Joffroy.

7. Adler: Krankendemonstration in der Ges. f. vaterländ. Cultur in Breslau. Deutsche med. Wochenschr. 1893, Nr. 18.

8. Adler: Syringomyelie oder Lepra? I. Jahresber. der Poliklinik für unbemittelte Nervenkranke. Breslau 1898.

9. Agostini: Un caso die siringomielia associata ad isteria. Rivista freniatr. 1895, p. 85.

10. Aguerre und Krause vide Krause.

11. Aguerre: Untersuchungen über die menschliche Neuroglia. Arch. f. mikroskop. Anatom. Bd. 56.

12. Alexandroff und Minor: Chirurgischer Eingriff in zwei Fällen von Spinalleiden bei Kindern. Zur Lehre von der Syringomyelie auf Grund derselben Fälle. Gesellsch. der Neuropathol. zu Moskau. 23. Februar 1890. Neurol. Centralbl. 1896, p. 1048.

*) Dank der Güte des Herrn Professors Obersteiner, welcher mir seine ungemein umfangreiche Privatbibliothek mit grösster Liberalität zur Verfügung stellte, war es mir möglich, die meisten der hier angeführten Arbeiten im Originale zu lesen.

13. v. Ammon: Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen. Berlin 1842, Tafel XII, Fig. 13.

14. Andral: Journal de physiologie expérimentale. 1826.

15. Andresen: Ein Fall von Hydromyelie. Inaugur.-Dissert. Kiel. 1869.

16. Anfimow: Zur Frage der Morvan'schen Krankheit. Wjestnik psichiatrii i nevropatologii 1891, IX.

17. Anfimow: Ueber die Morvan'sche Krankheit. Verein f. wissenschaftl. Medicin an der Universität Charkow. Referirt: Wiener med. Presse 1895, p. 1092.

18. Arcangeli: Presentazione di un malatto di siringomielia. Bollet. degli ospedali di Roma. 1890, Fasc. III.

19. Arnauld: Cas de Syringomyélie. Associat. franc. pour l'avancem. des sciences. Session de Limoges. 1890.

20. Arndt: Discussion über den Vortrag Pagenstecher's. Münch. med. Wochenschr. 1892.

21. Arning: Ueber das Vorkommen des Bacillus leprae bei Lepra anaesthetica. Virchow's Arch. Bd. 97, p. 170.

22. Arning: Lepraconferenz. Berlin 1897.

23. Arning und Nonne: Beitrag zur Klinik und Anatomie der Neuritis leprosa. Virchow's Arch. Bd. 134.

24. Asch: Neurolog. Centralbl. 1894, p. 320. Discussion mit H. Kupferberg.

25. Ascoli: Sull' emiatrofia della lingua. Fall 3. Il Policlinico, T. I. 8.

26. Ashmead: Lepra anaesthetica and Syringomyelia in Columbia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1895, p. 770.

27. Asmus: Syringomyelie. Bibliotheca medica. 1893.

28. Astié: Le thorax en bateau de la Syringomyélie. Thèse de Paris. 1897.

29. Astié et Marie vide Marie.

30. Aubert und Kammler: Moleschott's Untersuchungen, V., pag. 145, 1859.

31. Auerbach: Gelenkserkrankung bei Syringomyelie. Deutsche medicinische Wochenschr. 1896. Vereinsbeilage, p. 108.

32. Babes: Untersuchungen über die Leprabacillen und die Lepra. Berlin 1898.

33. Babes: Lepraconferenz. Berlin 1897.

34. Babes et Manicatide: Recherches sur la Syringomyélie. Arch. des sciences médical. Bucarest 1896, Mai, Nr. 3.

35. Babes: Ueber Gliome und Neurogliome. Wiener med. Presse 1900, 7. Januar.

36. Babes: Befund über die Neuroglia. Internation. medicin. Congress zu Paris 1900. Referirt: Centralbl. f. path. Anatomie 1900, p. 624, 625.

37. Babinski: De l'atrophie musculaire dans les paralysies hystériques. Arch. de Neurol. 1886.

38. Babinski: Soc. méd. des hôpit. de Paris. 1891.

39. Bacci: Della siringomielia. Pratico. Firenze 1892—1893.

40. Baelz: Zur Lehre von der Lepra und ihrer Behandlung. Berlin. klin. Wochenschr. 1897, p. 997 und p. 1031.

41. Bäumler Anna: Ueber Höhlenbildung im Rückenmarke. Inaug.-Dissert. Zürich 1887.

42. Bäumler: Krankenvorstellung in der Wanderversammlung südwestdeutscher Neurolog. und Irrenärzte. 1890. Neurolog. Centralbl. 1890.

43. Bailey: Discussion zum Vortrage Collin's. The Journ. of. nerv. and ment. diseas. 1900, March.

44. Baistrochi: Rivista sperimentale di freniatr. 1882, Fasc. III, p. 332.

45. Baker: A case of chronic anterior poliomyelitis with well marked cutaneous anesthesia and analgesia. British med. Journ. 1893. 4. Februar.

46. Ballet Gilbert: Psychoses et affections nerveuses. Paris 1897. Les paralysies radiculaires sensitives.

47. Balmer: Hautstörungen bei progressiver Muskelatrophie. Arch. f. Heilkunde. 1875.

48. Bamberger: Ueber einen Fall von progressiver Muskelatrophie. Wr. medic. Wochenschr. 1869, Nr. 28.

49. E. v. Bamberger: Ueber Knochenveränderungen etc. Zeitschr. f. klin. Medic., Bd. 18.

50. Barbier: Sur un cas de Syringomyélie. Provence médicale. 1889, Nr. 32.

51. Bartolomew Hosp. Reports. Vol. XXXII, p. 313. Syringomyelia with very symmetrical symptoms.

52. Bassi: Caso di Acromegalia cefalica associata a siringomielia. Atti della Reale Academia Lucchese di Scienze. 1896, 27. März.

53. Bastian: Medic. Chirurg. Transact. Bd. LI.

54. Batten: Note on three cases of progressiv muscular atrophy with loss of sensation to heat and cold. St. Bartolomew. Hosp. Rep. 1892, XXVIII.

55. Bauhinus Caspar: Theatrum anatomicum. Francfort. 1621. Lib. III. pag. 328.

56. Baurowicz: Kehlkopferkrankungen bei Syringomyelie. Arch. f. Laryngologie. Bd. 9, H. 2.

57. Bawli: Syringomyelie und Trauma. Inaug.-Dissert. Königsberg 1896.

58. Bayet: Syringomyélie, type Morvan. Soc. royale des sc. méd. de Bruxelles. Journ. de médecine, de chirurg. et des pharm. 1895, Nr. 19.

59. Beard: New York medic. Journ. 1874.

60. Bechterew: Un cas de Syringomyélie avec autopsie. Société de Psychiatr. de St. Pétersbourg. Revue Neurologique 1895, p. 361.

61. Beevor: Syringomyelia. Medical society of London. Lancet. 2. Dec. 1893.

62. Beevor: A case of syphilitic toumours of the spinal cord with symptoms simulating Syringomyelia. Transact. of the Clinical society of London. 1894.

63. Beevor and Lunn: A case of Syringomyelia. Transact. of the Clinical society of London. 1894.

64. Becker: Krankendemonstration in der XIX. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen. Arch. f. Psych. Bd. 26.

65. Benda: Ein Fall von Hämatomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1896, Nr. 44.

66. Benda: Antwort an Schindler betreffend den Fall von Hämatomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1896, Nr. 49.

67. C. Benda: Pathologisch anatomische Bemerkungen zum zweiten Falle A. Fränkel's (Geschwulst des Rückenmarkes). Deutsche med. Wochenschr. 1898, p. 476.

68. Benedikt: Bemerkungen zur Demonstration von H. Weiss. Wiener medic. Doctoren-Collegium. 1893.

69. R. Beneke: Ein Fall von unsymmetrischer Diastematomyelie etc. Festschr. f. Wagner. 1887.

70. Benenati: Syringomyelie mit Violinspielerkrampf. La riforma medica. 1898, Nr. 213.

71. Benvenuto Fizio: Tumori di medollo spinali. Fall I. Stratto dal vol. per il XXV. anno del' insegnamento di F. Durante, Roma. Soc. ed. Dante Aligh. 1898. Ref. Revue Neurol. 1899, p. 328.

72. Berber: De la syringomyelie. Gaz. hebdom. de médecine et de chirurg. 1889.

73. Berber: Essai du diagnostic d'une affection indépendante du tabes avec arthropathie du coude gauche. France médic. 1895, Nr. 97.

74. Berger: Zur neuropatholog. Casuistik. Wiener med. Wochenschr. 1873.

75. v. Bergmann: Lepra. Deutsche Chirurgie. Stuttgart. Enke. 1898.

76. Berillon: Lepra mutilans autochthone. Revue Neurol. 1893, pag. 517.

77. Berkley: Syringomyelia. Brain. 1889—1890.

78. v. Berkuth Theding: Inaugural-Dissert. Bern 1893 (Experiment. anatom. Beitrag zur Kenntnis der secundären Degenerationen des Rückenmarkes).

79. Berndt: Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Königsberg 1894.

80. Bernhardt: Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 19.

81. Bernhardt: Die Erkrankungen der peripheren Nerven. Nothnagel's Handbuch d. speciell. Pathologie.

82. Bernhardt: Beitrag zur Lehre von der sogenannten partiellen Empfindungslähmung. Berlin. klin. Wochenschr. 1884, Nr. 4.

83. Bernhardt: Weitere Beiträge zur Lehre von der partiellen Empfindungslähmung. Centralbl. f. Nervenheilkd. 1887, Nr. 14.

84. Bernhardt: Syringomyelie und Skoliose. Centralbl. f. Nervenheilkd. 1889, Nr. 2.

85. Bernhardt: Ueber die sogenannte Morvan'sche Krankheit. Deutsche med. Wochenschr. 1891, Nr. 8.

86. Bernhardt: Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Arch. f. Psych. Bd. 24, H. 3.

87. Bernhardt: Literarisch historischer Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsch. med. Wochenschr. 1803, Nr. 32.

88. Bernstein: Ueber Syringomyelie. Medycyna. 1892, Nr. XI.—XV.

89. Bielschowsky: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Neurol. Centralblatt 1896, p. 450.

90. Bielschowsky Max: Zur Histologie der Compressionsveränderungen des Rückenmarkes bei Wirbelgeschwülsten. Neurolog. Centralbl. 1901, Nr. 5 und ff.

91. Bier: Mittheilungen aus der chirurg. Klinik zu Kiel. 1888. Ein Fall von Akromegalie.

92. Biernacki: Ueber Drucklähmung der Sensibilität. Gaz. lekarska 1892. Ref. Neurol. Centralbl. 1893, p. 369.

93. Bignami vide Marchiafava.

94. Bikeles: Ein Fall von Hämatomyelie. Krankendemonstrat. im Wiener med. Club. 1893. Offic. Protokoll.

95. Björnström: Algesimetrie. Upsala 1887.

96. Bischoff: Zwei Geschwülste der Brücke und des verlängerten Markes. Fall 1. Jahrb. f. Psychiatr. und Neurol. Bd. XV.

97. Bischofswerder: Les nevromes intramédullaires dans deux cas de syringomyélie avec main succulente. Société de Neurologie de Paris. 7. Février 1901. Revue Neurologique 1901.

98. Blanchard: Gazette des hôpitaux 1881, Nr. 1.

99. Blaschko und Brasch: Beiträge zur Früh- und Differentialdiagnose der Lepra. Allgem. med. Centralzeitung. 1895, pag. 921.

100. Blaschko: Die Lepra im Kreise Memel. Berlin. 1897, S. Karger.

101. Blaschko: Ein Fall von Lepra anaesthetica. Neurolog. Centralbl. 1898, pag. 35.

102. Blasius: Beiträge zur praktischen Chirurgie. 1845, pag. 64.

103. Block E. Bates: On Hydromyelia in its relation to spina bifida and cranioschisis. John Hopkins Hospitals Reports. Vol. IX.

104. Bloch: Contribution à l'étude de la Syringomyélie à type huméro-scapulaire. Thèse de Paris. 1898.

105. Blocq: Demonstration einer syringomyelischen Arthropathie. Société d'anatomie. 1887.

106. Blocq: De la Syringomyélie. Gazette des hôpit. 1889, Nr. 140.

107. Blocq: Syringomyelia. Brain. 1890.

108. Blocq: Syringomyélie typique diagnostiquée; bei J. Brühl (Obs. II.)

109. Blumenau: Ein seltener Fall von Syringomyelie. Obozrenje Psych. 4. 1897.

110. Bochvoch: Syringomyelia with marked unilateral symptoms. Medic. News 20. April 1895.

111. Boetticher Th. v.: Ein Beitrag zur Kenntnis der amyotrophischen Lateralsklerose. Inaugur.-Dissert. Erlangen 1899.

112. Bonne C.: Note sur le mode d'oblitération partielle du canal épendymaire embryonnaire. Revue Neurologique 1899, p. 314.

113. Bonne C.: Note sur le developpement des cellules épendymaires. Bibliographie anatom. 1899.

114. Bonome A.: Bau und Histiogenese des pathologischen Neurogliagerüstes. Virchow's Archiv, Bd. 163, H. 3.

115. Booth: Progressive muscular atrophy with anaesthesia. New York medic. Record. 1888.

116. Borthen Lyder: Die Häufigkeit der Augenleiden in beiden Formen der Lepra. Lepra-Conferenz. Berlin 1897.

117. Bouchard: Un cas de Syringomyélie. Echo médicale. Toulouse 1890.

118. Bouchaud: Un cas de Syringomyélie à forme sclérose latérale amyotrophique. Journ. des sciences médic. de Lille. 1889.

119. Bouchaud: Un cas de Syringomyélie. Revue Neurologique. 1899, p. 750.

120. Bramann: Symmetrische Gangrän. Chirurgencongress. 1889.

121. Brasch und Blaschko vide Blaschko.

122. Brasch M.: Ueber initiale Syringomyelie. Fortschritte der Medicin. 1898. Nr. 14.

123. Brasch M.: Syringomyelie und Trauma. Aerztl. Sachverständigenzeitung. 1897, p. 65.

124. Braun: Arthropathie bei Syringomyelie. Deutsche medic. Wochenschr. 1895, Vereins-Beil. Nr 16.

125. Bregmann E.: Zur Kenntnis der centralen Hämatomyelie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. X.

126. Bregmann: Zur Diagnostik der Syringomyelie. Neurolog. Centralblatt 1895, p. 805.

127. Brianceau: Contribution à l'étude du champ visuel dans la Syringomyélie et maladie de Morvan. Thèse de Paris 1891.

128. Brissaud et Charcot vide Charcot.

129. Brissaud: Presse médicale. 1894, Juli.

130. Brissaud: De la nevroglie dans la moëlle normale et dans la syringomyélie. Revue Neurologique 1894, Nr. 19.

131. Brissaud: Arthropathies nerveuses et troubles de la sensibilité. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1894.

132. Brissaud: Leçons sur les maladies nerveuses. Tome I. Paris 1895. (Enthält an verschiedenen Orten publicirte Arbeiten.)

133. Brissaud: Leçons sur les maladies nerveuses. Tome II. Paris 1899. Enthält mehrere in verschiedenen Zeitschriften veröffentlichte Mittheilungen.

134. Brissaud: Discussion zum Vortrage Couvelaire's. Société de Neurol. de Paris. Revue Neurologique 1899, p. 906 und 908.

135. Brissaud: Les troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans la Syringomyélie. Presse médicale. 1901, Nr. 9.

136. Brissaud: Sclérodactylie syringomyélique. Revue Neurologique 1901, Nr. 13. Société de Neurologie de Paris.

137. Broca: Sur les scolioses trophiques. Gazette hebdom. 1888, Nr. 39.

138. Brooks Harlow: Acromegalia. State Hospitals Presse. New York 1899.

139. Bruce: Demonstration of syringomyelia in a child. Edinburgh medic. chirurg. Society. Lancet. 1894, 16. Juni.

140. Bruhl: De la syringomyélie. Arch. générales de médecine. 1889.

141. Bruhl: Contribution à l'étude de la Syringomyélie. Paris 1890.

142. Bruhl: La syringomyélie. La médecine moderne. 30. August 1893.

143. Brunner: Misc. nat. curios. III. Dec. ann. I. 1688 — Boneti sepulchretum ed. II. Genf 1700. Lib. I., pag. 394.

144. Bruns: In einem Referate über Verhoogen. D. med. Wochenschr. 1895.

145. Bruns: Syringomyelie und Tabes. 32. Versammlung niedersächs. Irrenärzte zu Hannover. Neurol. Centralbl. 1897, pag. 511.

146. Bruns [In einem Referate über eine Arbeit Charcot's (syringom. Arthropathien)]. Schmidt's Jahrbuch. 1894.

147. Bruns: Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1897. S. Karger.

148. Brunzlow: Ueber einige seltene, wahrscheinlich in die Kategorie der Gliosis spinalis gehörende Krankheitsfälle. Inaugur.-Dissert. Berlin 1890.

149. Bruttan C.: Ein Beitrag zur Casuistik der centralen Gliose (Syringomyelie). Inaugur.-Dissert. Dorpat 1892.

150. Buck et Moor: Syringomyélie ou atrophie musculaire progressive. Journ. de Neurol. 1900, p. 141.

151. Büdinger K.: Ueber tabische Gelenkerkrankungen. Wien 1896. Braumüller.

152. Bull: Gliom des Rückenmarkes. Norsk Magaz. 1881. Ref. Schmidt's Jahrb. Bd. 193.

153. Bullard N. and Thomas: A case of Syringomyelia with unusual symptoms. Americ. Journ. of medic. scienc. 1899, p. 265.

154. Bullard: Syringomyelia. Glioma of the spinal cord. Laminectomy. Reports of the Boston City Hospit. 10. serie. 1899.

155. Burr: Discussion zum Vortrage Lloyd's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. March 1894.

156. Cabral Judice: Thèse. Lissabon 1892.

157. Cacciola Salvatore: Osservazioni d'istologia patologica sulla siringomielite. Bollet. della R. Academia di Roma T. X. 1887—1888.

158. Cagney James: Syringomyelia and Morvan's disease. Brain 1891, p. 368.

159. Caillet Frederic: Étude sur les troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses (dissociation syringomyélique). Thèse de Paris. 1891.

160. Caley H. A.: Case with symptoms of syringomyelia with sudden increase followed by rapid diminution in intensity. Proceedings of the Neurol. Society of London. Brain 1899. Spring.

161. Calmann: Zur Kenntnis der Raynaud'schen Krankheit. Jahrbuch f. Psychiatr. Bd. 15.

162. Calmeil: Anatomie et Physiologie de la moëlle épinière. Journ. des progrès des sciences et institutions médicales. 1827, p. 81.

163. Cambiaire: Hypertrophie pseudoacromégalique au cours de la Syringomyélie. Thèse de Paris. 1899. Jouve et Boyer.

164. De la Camp: Seltenere Syringomyelieformen. Berlin. klin. Wochenschr. 1901, Nr. 9.

165. Campana: Nevrite leprosa. Academia di medicina di Roma. 1894. Ref. Revue Neurologique. 1895, p. 213.

166. Cardamatis: Un type intermédiaire entre le lêpra, la Syringomyélie et la maladie de Morvan. Progrès médic. 1898, Nr. 33.

167. Cardile Pantaleone: Il secondo caso di Siringomielia, osservato in Sicilia. Riforma medica. 16. Juli 1898, p. 134.

168. Carslaw: A case of Syringomyelia. Brit. med. Journ. 1898, 31. December, p. 1923.

169. Cartaz: Note sur les troubles laryngées dans la Syringomyélie. Annal. des malad. de l'oreille, du larynx etc. 1895, p. 536.

170. Cassirer: Die vasomotorisch trophischen Neurosen. Berlin. S. Karger 1901.

171. Castel du: Krankendemonstration. Soc. franç. de Dermatol. et Syphiligr. 4. session annuelle. 16. Avril 1893. Annal. de Dermatol. 5. IV. April, Mai.

172. Castellino e Cardi: Sulla gangrena simmetrica delle estremitá. Il Morgagni. 1895. I. p. 625.

173. Catrin: Deformation des doigts rapellant la main de Morvan ou la main lépreuse. Soc. médic. des hôpit. de Paris. 2 février 1894.

174. Cesario-Demel A.: Sopra due casi di siringomielia. Arch. per le scienze medich. XXIV.

175. Chabanne: Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue. Thèse de Bordeaux 1892. Obs. XV.

176. Chantemesse: Sur un cas de Syringomyélie à forme acromégalique. Le progrès médical. 1895, p. 273.

177. Chantemesse: Soc. médic. des hôpit. de Paris. 28 juillet 1893. Discussion zum Vortrage Debove's.

178. Charcot J. B.: De la dissociation syringomyélique dans les compressions et sections des troncs nerveux. Mode de retour de sensibilité après opérations. Compt. rend. de la Société de Biologie. Paris. 1892.

179. Charcot J. B.: Arthropathie syringomyélique et dissociation de la sensibilité. Revue Neurologique. 1894, Nr. 9.

180. Charcot J. M.: Leçons sur les maladies du système nerveux. Paris 1887. Tome II.

181. Charcot J. M.: Un cas de Pseudo-Syringomyélie. La semaine médicale 1891, p. 24.

182. Charcot J. M.: Sur un cas de Syringomyélie avec panaris analgésiques (type Morvan). Gaz. hebdom. 1891. II.

183. Charcot J. M.: De la syringomyélie. Bulletin médical. 1889 28. Juni.

184. Charcot J. M.: Maladie de Morvan. La semaine médicale. 1889, 21. leçon.

185. Charcot J. M.: De la maladie de Morvan. Progrès médical 1890.

186. Charcot J. M.: Cas de syringomyélie gliomateuse; simulation hystérique de la Syringomyélie. Echo médical 1890. Toulouse.

187. Charcot J. M.: Arthropathies syringomyéliques. Le progrès médical 1893, Nr. 17.

188. Charcot et Brissaud: Sur un cas de Syringomyélie, observé en 1875 et 1890. Progrès médical. 1891, Nr. 4.

189. Charcot et Hallion: Sur un cas de paralysie radiculaire de la première paire dorsale avec lésion hémilatérale de la moëlle d'origine traumatique simulant la Syringomyélie. Arch. de Neurol. 1891, p. XXII.

190. Charcot et Joffroy: Deux cas d'atrophie musculaire progressive. Arch. de Physiol. 1879.

191. Chaslin: Note sur l'anatomie pathologique de l'épilepsie. Journ. des connaissanc. médic. 1889, 21 mars.

192. Chassiotis: Ueber die bei der anästhetischen Lepra im Rückenmarke vorkommenden Bacillen. Monatshefte f. prakt. Dermatologie. 1887, p. 1039.

193. Chauffard: Lèpre systématisée nerveuse simulant la Syringomyélie. Société médicale des hôpit. 4. Nov. 1892.

194. Chauffard et Griffon: Hypertrophie pseudo-acromegálique de tout un membre supérieur avec troubles syringomyéliques ayant la même topographie. Revue Neurologique. 1899, Nr. 9.

195. Chéron: La Syringomyélie. Union médicale. 1889.

196. Chiari: Zur Pathogenese der Syringomyelie. Prag. Zeitschr. f. Heilkunde 1883.

197. Chiari: Ueber Veränderungen des Kleinhirnes infolge Hydrocephalus des Grosshirnes. Deutsche med. Wochenschr. 1891, p. 1172.

198. Chiari H.: Ueber Veränderungen des Kleinhirnes, des Pons und der Medulla oblongata infolge von congenitaler Hypertrophie des Grosshirnes. Denkschr. der k. Akad. der Wissenschaften in Wien. Bd. LXIII. Wien 1895.

199. Chipault: *a*) Panaris analgésique avec fracture spontanée *b*) Syringomyélie. Bullet. de la Société anatom. de Paris. 1890.

200. Chipault: Les arthropathies trophiques au point de vue chirurgicale. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière. 1894.

201. Chischnjiakow: Ein Fall von Syringomyelie. Obozrenje psychiatryi 1899 Nr. 8, p. 677.

202. Chrétien E. et Queyrat L.: Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale et troubles pupillaires. Presse médicale. 21. December 1897.

203. Church: Syringomyelia. Western medic. Reporter of Chicago. 1889.

204. Clarke Lokh. und Thudichum: Beales Arch. XIII. Abs. II, p. 41. cf. Lancet 1865.

205. Clarke Lokh. and Radcliffe: Medico chirurg. Transact. 1865. Abs. II.

206. Clarke Lokhard and Huglings Jakson 1867, p. 487.

207. Clarke Lokh. and Johnson: Medico chirurg. Transact. 1868, vol. LI.

208. Clarke: Philosophic. Transactions. 1859 Plates XII. Fig. 55, p. 455 (doppelter Centralcanal).

209. Clerc et Achard vide Achard.

210. Cohen: Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperatur senses and other phenomena, pointing to syringomyelia. Medic. and surgical Reporter. Philadelphia 1889. T. LXI, p. 34.

211. Coleman J. B. und J. O. Carrol: A case of Syringomyelia. The Lancet 1893, 13. August.

212. Colleville: Sur un cas de paréso-analgésie. Gazzette hebdomad. 1887, Nr. 25.

213. Collins J.: Syringomyelia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898, p. 267.

214. Collins J.: Syringomyelia. Demonstration in der New-York neurological Society vom 2. Januar 1900. Ref. in The Journal of nerv. and ment. diseas. March 1900.

215. Colman: Syringomyelia. Clinical Society of London. 1898, 28. October ref. British med. Journ. 1898, p. 1975.

216. Columbus Cremonensis: De re anatomica. Francfurt. 1593.

217. Mc. Connel: Philadelphia neurol. Society. 22. Januar 1894.

218. Coronat et Mouchet vide Mouchet.

219. Coupland: Discussion in der Clinical Society of London. Lancet 1894, 19. Mai.

220. Courmont: Syringomyélie à debut brusque; phlegmon analgésique. Lyon médical 1900, p. 92—93.

221. Cruvelaire: Syringomyélie et Hydromyélie. Soc. de Neurologie de Paris. 7. December 1899. Revue Neurologique 1899, p. 904.

222. A. Cramer: Syringomyelie. Zusammenfassendes Referat. Centralbl. f. pathol. Anatom. 1892.

223. Critzmann: Essai sur la Syringomyélie. Thèse de Paris. 1892.

224. Crocq fils: Un cas de Syringomyélie avec pied succulent. Journ. de Neurol. et Hypnol. p. 167, 1898.

225. Crocq fils: La valeur diagnostique de la main succulente de la Syringomyélie. Journ. de Neurol. et Hypnol. 1897, Nr. 20.

226. Crocq M.: Un cas de Syringomyélie cervicale avec miosis. Journ. de Neurologie 1899, 24 Avril.

227. Curschmann: Klinische Abbildungen. Tafel 17—23. Berlin. Springer. 1894.

228. Cutore Gaetano: Anomalia del canal midollare di un embrione di polle. La riforma medica 1898, 18. August.

229. Czerny: Ueber neuropathische Gelenksaffectionen. Centralbl. f. Chirurg. 1886, Nr. 24. Beilage.

230. Dana: A case of gliomatosis of the spinal cord. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, September.

231. Dana: Discussion zum Vortrage von Collins. New-York Neurolog Society 2. Januar 1900.

232. Dana: Syringomyelia; central Glioma of the spinal cord with spontaneous central hemorrhage. The Journ. of nerv. and ment. diseas. Januar 1894.

233. Dana: Myelosyringis, central glioma of the spinal cord etc. New-York medic. Journ. 1893.

234. Daxenberger: Ueber Compressionsmyelitis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 5.

235. Daxenberger: Ueber Gliombildung und Syringomyelie im Rückenmarke. Inaug. Diss. Erlangen 1890.

236. Debove: Un cas de Syringomyélie. Bullet. de la Soc. médic. des hôpit. de Paris. 22. Februar 1889.

237. Debove: Maladie de Morvan ou Lèpre. Société médic. des hôpit. de Paris. 20. Juli 1893.

238. Dehio: Ueber die Erkrankung der peripheren Nerven bei Lepra. St. Petersburg. medic. Wochenschr. 1889, p. 362.

239. Dehio: Ueber die Lepra anaesthetica etc. Lepraconferenz zu Berlin. 1897, II. Bd.

240. Dejerine: Un cas de Syringomyélie. Soc. médic. des hôpit. de Paris. 22. Februar 1889.

241. Dejerine: Syringomyélie. Gazette hebdomadaire. 1889.

242. Dejerine: De la syringomyélie. La semaine médicale. 12. Juni 1889.

243. Dejerine: Sur un cas de Syringomyélie, suivi d'autopsie. Compt. rend. de la Soc. de Biolog. Paris 1890.

244. Dejerine: Syringomyélie et maladie de Morvan. Compt. rend. de la. Soc. de biol. Paris. 1890.

245. Dejerine: De l'éxistence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure. Société de Neurologie de Paris. Revue Neurol. 1899, p. 518.

246. Dejerine: Sur la main succulente. Soc. de Biologie. 24. Juli 1897.

247. Dejerine: Traité de pathologie générale, publié par Ch. Bouchard. Tome V. Paris, Masson. 1901.

248. Dejerine et Letulle: La maladie de Friedreich. La semaine médicale 1890.

249. Dejerine et Mirallié: Hémiatrophie de la face avec phénomènes oculopupillaires dans un cas de Syringomyélie. Compt. rend. de la Soc. de Biologie 1895. 15 mars.

250. Dejerine et Mirallié: Contribution à l'étude des troubles trophiques et vasomoteurs dans la Syringomyélie. Arch. de Physiol. norm. et pathol 1895, Octobre.

251. Dejerine et Sottas: Sur un cas de Syringomyélie unilatérale et à debut tardif, suivie d'autopsie. Compt. rend. de la Société de Biologie. 23. Juli 1892.

252. Dejerine et Thomas: Un cas de Syringomyélie scapulo-huméral avec intégrité de la sensibilité suivie d'autopsie. Soc. de Biolog. 1897, 10. Juli.

253. Dejerine et A. Tuilant: Sur l'existence d'un rétrecissement du champ visuel dans la Syringomyélie. La semaine médicale 1891, Nr. 6.

254. Dejerine et A. Tuilant: Dissociation de la sensibilité thermique dans la Syringomyélie. La semaine médicale 1891, Nr. 6.

255. L. Dekeyser: A propos d'un cas anormal de Syringomyélie d'origine syphilitique probable. Journ. médic. de Bruxelles. 1901, Nr. 13.

256. Delbanco: Lepra. Aerztlicher Verein zu Hamburg. Biol. Abtheilung. Münch. med. Wochschr. 1897, p. 1363.

257. Demel Cesaris: Sopra due casi di siringomielia. Arch. di scienze mediche. Vol. 24.

258. Democh Ida: Ein Beitrag zur Lehre von der spastischen Spinalparalyse. Arch. f. Psych. Bd. 33, H. 1.

259. Dercum F. X.: A case of Syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. March 1894.

260. Dercum: Discussion zum Vortrage Mill's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, April.

261. Dercum: A case of Syringomyelia of the lumbal cord. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898, p. 488.

262. Dercum: Discussion zum Vortrage Lloyd's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, March.

263. Dercum: Discussion zum Vortrage Lloyd's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

264. Dercum and Spiller: A case of Syringomyelia limited to one posterior horn in the cervical region with arthropathy of the shoulder joint. Americ. Journ. of the medic. scienc. December 1896.

265. Destrée: Discussion zur Demonstration Bayet's. Journ. de médecine, de chirurg. et de pharmacol. 1895, Nr. 19.

266. Dikinson: On the pathology of Chorea. Medico chirurg. Transact. 1876, p. 3.

267. Diller Th.: A case of Syringomyelia. Medical News 1898. 1. October.

268. Dimitroff St.: Ueber die Syringomyelie. Arch. f. Psychiatr. Bd. 28 und 29.

269. Dionisi: Bulbäre Syringomyelie. R. Academia medica di Roma. Sitzung vom 24. Februar 1895.

270. Dionisi: La patogenesi della Syringomielia. Riv. sper. di Freniatr. 1899, p. 520.

271. Donath: Ueber die Grenzen des Temperatursinnes im gesunden und kranken Zustande. Arch. f. Psych. Bd. XV. 1884.

272. Dreschfeld: On some of the rare forms of muscular atrophy. Brain VIII.

273. Druault: Syringomyelie avec troubles laryngées graves. Annal. des maladies de l'oreille, du larynx etc. 1898. Tome XXV, p. 468.

274. Duchenne de Boulogne: Traité de l'éléctrisation localisée. III. édit. T. I, p. 453. Paris 1847.

275. Düring E. v.: Lepra und Syringomyelie. Deutsche medicin. Wochenschr. 1894, Nr. 6.

276. Düring E. v.: Syringomyelie. Encyklop. Jahrbücher 1895.

277. Düring E. v.: Verhandlungen der Lepraconferenz 1898. Berlin.

278. Düring E. v.: Die Schwierigkeiten in der Diagnose nervöser Lepraformen, insbesondere in Beziehung auf die Syringomyelie. Festschr. f. Professor Pick. Wien 1898. Braumüller.

279. Düring E. v.: Zur Lehre von der Lepra; Contagion und Heredität. Deutsche medicin. Wochenschr. 1898, Nr. 20 und 21.

280. Düring E. v. und Frantas: Ophthalmoskopische Befunde bei Leprösen. Deutsche medicin. Wochenschr. 1900, Nr. 9.

281. Düsing: Pathologisch anatomische Untersuchungen eines Falles von Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Greifswald 1889.

282. Dufour: Étude sur le spina bifida sacré dans ses rapports avec les tumeurs congénitales et la Syringomyélie. Bulletin de la Société anatomique de Paris 1897, p. 625.

283. Dufour: De l'origine congénitale de certaines Syringomyélies. Revue Neurologique 1898, Nr. 62.

284. Dupont A.: Traumatisme et Syringomyélie. Thèse de Paris, 1899.

285. Dupré Ernest et G. Delamare: Pachyméningite hémorrhagique et myélite nécrotique et lacunaire tuberculeuses etc. Revue Neurolog. 1901, Nr. 14.

286. Dweitschenko: Materialien zur Frage der Knochensensibilität. Neurolog. Centralbl. 1900, p. 430.

287. Dyer J.: Syringomyelia and Lepra nervorum. New Orleans medic. and surgic. Journ. August, 1892.

288. Dyer J.: Lepra und Syringomyelie. Lepraconferenz. Berlin 1897.

289. Edsall D. L.: Dissociation of the syringomyelia, occuring in Pott's disease. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898, April.

290. M. Egger: Sur l'état de la sensibilité osseuse dans diverses affections du système nerveux. Journal de Physiologie, Bd. I, H. 3.

291. M. Egger: Sur un cas d'hémiplegie respiratoire spinale. Soc. de Biologie, 25. Juni 1898.

292. M. Egger: De la sensibilité osseuse. Société de Biologie. 1899, 27. Mai.

293. Ehlers: A propos de la lèpre et de la Syringomyélie. La semaine médicale 1893, Nr. 56.

294. Ehlers: Sur les formes frustes ou abortives de la lépre. Annal. de Dermatol. 1896, 525.

295. Ehlers: Aetiologische Studien über Lepra. Berlin 1896.

296. Ehlers: La lèpre dans les Balkans. Soc. franç. de Dermat. et Syphil. Juni 1897.

297. Ehlers: Aussatz-Recognoscirungsreise auf der Balkanhalbinsel. Dermatolog. Zeitschr. Bd. V, H. 1, 1898.

298. Ehlers: Un voyage chez les lépreux d'Islande. La semaine médicale 1894, Nr. 56.

299. Ehrlich und Brieger: Ausschaltung des Lendenmarkgraus. Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. 7, Supplement.

300. Ehrmann: Discussion zum Vortrage Schlesinger's im Wr. medic. Club. Wr. medic. Presse. December 1892.

301. Eichhorst und Naunyn: Ueber Regenerationen und Veränderungen im Rückenmarke nach streckenweiser totaler Zerstörung desselben. Arch. f. experiment. Pathol. und Pharmakol. 1874, Bd. II.

302. Eikholt: Ein Beitrag zu der centralen Sklerose. Arch. f. Psych. Bd. X.

303. Eisenlohr: Zur pathol. Anatomie der syphilit. Tabes; Syringomyelie. Arch. f. Psych. Bd. 23, p. 603.

304. Eisenlohr: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Deutsch. med. Wochenschr. 1893.

306. Eisenlohr: Aerztl. Verein in Hamburg. Sitzung vom 14. Juni 1892. Discussion. Neurol. Centralbl. 1892, p. 453.

307. Elzholz: Syringomyelie oder amyotrophische Lateralsklerose? Verein f. Psychiatr. und Neurol. in Wien. Sitzung vom 13. März 1900. Wiener klin. Wochenschr. 1900, Nr. 15.

308. Embden: Fall von Syringomyelie. Therapeut. Monatshefte 1897, Nr. 22, p. 664.

309. Erb: Krankheiten des Rückenmarkes. Ziemssen's Handbuch. Capitel Syringomyelie.

310. Erb: Syringomyelie?- oder Dystrophia muscularis + Hysterie? Neurolog. Centralblatt 1893, Nr. 5.

311 Erb: Handbuch der Elektrotherapie.

312. Erb: Dystrophia muscularis progressiva. Volkmann's Hefte. Neue Folge 23.

313. Erb. Ueber Poliomyelitis anterior chronica nach Trauma. (Fall von traumatischer Syringomyelie). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkd. Bd. XI, p. 136. Anmerkung.

314. Erben: Krankendemonstration im Wiener medicin. Club. Internation. klin. Rundschau. Mai 1892.

315. Eskridge: Syringomyelia. International Clinics. Vol. III. Second serie.

316. Etienne Ch.: La dissection du corps humain. III. Livre, chap. 35, Paris 1846.

317. Etienne: Deux cas de lèpre autochthone, lèpre analgésique mutilante. Soc. franç. de Dermat. et Syphil. 10. Mai 1894.

318. Etienne: Fréquence rélative des arthropathies nerveuses dans les myélopathies. Soc. de Neurologie de Paris. 4. Juli 1901. Revue Neurolog. 1901.

319. G. Etienne: Atrophies musculaires progressives d'origine myélopathique. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1899.

320. Eulenburg: Beitrag zur neuropathol. Diagnostik. Deutsche medic. Wochenschr. 1896.

321. Eulenburg: Krankendemonstration im Verein f. innere Medicin. Berlin 1895.

322. Eulenburg: Ueber Erythromelalgie. Neurolog. Centralbl. 1. October 1893. Versammlung deutscher Naturforscher.

323. Eulenburg: Syringomyelie. Real-Encyklopädie 1889.

324. Eulenburg: Berlin. klin. Wochenschr. 1869, Nr. 44.

325. Eulenburg: Berlin. klin. Wochenschr. 1866, Nr. 46.

326. Eulenburg: Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. IX, 1884.

327. Fabri E.: Contributo allo studio dei gliomi. Arch. di scienze mediche. Vol. 24, Fasc. 2.

328. Favre: Höhlenbildung im Rückenmarke. Inaugur.-Dissert. Berlin 1894.

329. Fedoroff: Un cas de Syringomyélie, type Morvan. Yurno russko med. gaz. Odessa. 1893, p. 479, 493.

330. Feinberg: Neurolog. Mittheilungen. Fall von Dystrophia muscularis progr. Neurolog. Centralbl. 1900, Nr. 3.

331. Ferrand Jean et Sainton vide Sainton.

332. Ferranini: Nucleo nosologico della siringomielia, definita da una sua forma familiare, sinora non descritta. La riforma medica 1894. Juni.

333. Ferrier: Ueber Localisation atrophischer Paresen. Brain 1881, T. IV.

334. Fischer H.: Riesenwuchs. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. XII.

335. Fischer H.: Beitrag zur Casuistik der Akromegalie und Syringomyelie. Inaugur.-Dissertat. Kiel 1891.

336. Fischer H.: Zur Casuistik und Diagnose der Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Leipzig 1894.

337. Flechsig P.: Die Leitungsbahnen im Gehirne und Rückenmarke des Menschen. 1876, p. 244.

338. Flexner: Glia und Gliomatosis. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898. May.

339. Folet: Arthropathie syringomyélique. Echo médical de Paris. 1889. III. 40.

340. Francotte F. X.: Études sur l'anatomie pathologique de la moëlle épinière (Syringomyélie). Arch. de Neurol. Paris 1890.

341. Frankl-Hochwart L. v.: Die nervösen Störungen des Geschmackes und Geruchs. Nothnagel's Handbuch der inneren Medicin. 1899.

342. Frankl-Hochwart L. v.: Discussion zum Vortrage Schlesinger's. Wiener med. Club. Wiener med. Presse. 1892, December.

343. Frankl-Hochwart L. v. und O. Zuckerkandl: Die nervösen Erkrankungen der Blase. p. 75 und 77. Nothnagel's Handbuch. Wien 1898.

344. Fränkel A.: Ueber angioneurotische Arteriosklerose. Wiener klin. Wochenschr. 27. Februar 1896.

345. Frenkel: Morvan'sche Krankheit und Lepra. Neurol. Centralbl. 1894 p. 246.

346. Freud Sigmund: Ein Fall von Muskelatrophie mit ausgedehnten Sensibilitätsstörungen (Syringomyelie). Wiener med. Wochenschr. 1885, Nr. 13 und 14.

347. Freund S.: Sensibilitätsstörungen bei multipler Sklerose. Arch. f. Psychiatr. Bd. 22.

348. Freund und Sachs vide letzteren.

349. Friedreich: Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virch. Arch. Bd. 26 und 27.

350. Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie. Fall 16. Berlin 1873.

351. Friedmann: Arch. f. Psych. 1885, Bd. 16.

352. Fromann: Untersuchungen über normale und pathol. Anatomie des Rückenmarkes. I., pag. 79, 1864.

353. Fürstner und Zachner: Zur Pathologie und Diagnostik der spinalen Höhlenbildungen. Arch. f. Psych. Bd. 14.

354. Funke: Ueber eine neue Methode zur Prüfung des Temperatursinnes. Zeitschr. f. Heilkd. Bd. XI., 1890.

355. Funke: Drucksinn. Hermann's Handbuch der Physiologie.

356. Gall et Spurzheim: Anatomie et Physiologie au système nerveux. T. I., p. 142. Paris 1810.

357. Galloway: Syringomyelia. Brit. med. Journ. 1891, p. 641.

358. Galezowsky: Des troubles de la vue dans la Syringomyélie. Rev. d'ophthalmologie. Paris 1893, p. 546–551.

359. Ganghofner: Ueber cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. Fall 3. (Hydrocephalus, Hydromyelus). Jahrb. f. Kinderheilkunde. Bd. 40.

360. Gaston: Panaris analgésiques et maux perforants chez un tuberculeux présentant la dissociation syringomyélique et des névrites périphériques multiples. Société de Dermatol. et Syphiligr. 9. Mai 1895.

361. Gianelli: Sulla pseudosiringomielia e siringomielia nella paralisi progressiva. Rivista sperimentale di freniatria. Vol. XXII. Fasc. 1.

362. Geelvink: Meningomyelitis mit Höhlenbildung, Berlin. Ges. f. Psych. und Nervenkrankheiten. Sitzung vom 13. März 1899. Neurolog. Centralbl. 1899, p. 326.

363. Gehuchten van: Un cas de Syringomyélie avec troubles de la sensibilité à topographie radiculaire et avec troubles à marche descendante. Journ. de Neurol. 1889, Nr. 18.

364. Gehuchten van: Un cas d'amyotrophie de la main droite. Journal de Neurol. 1898, 5. Mai.

365. Gehuchten van: La dissociation syringomyélique de la sensibilité dans les compressions et les traumatismes de la moëlle épinière et son explication physiologique. Semaine médicale. 1899, p. 113.

366. Gerhardt C.: Ueber arsenicale Muskelatrophie. Sitzungsberichte der physikal. med. Gesellsch. zu Würzburg 1882, p. 102. Obductionsbefund von Sattler.

367. Gerlach W.: Ein Fall von congenitaler Syringomyelie mit intramedullärer Teratombildung. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 5.

368. Gessler H.: Ueber Syringomyelie und Morvan'sche Krankheit. Medicin. Correspondenzbl. des Württemberg'schen Landesvereines. 1893, 5. Januar.

369. Gianni G.: Sopra un caso di ematomielia siringomielica. Bullet. della Società Lancisiana di Roma 1808. Anno XVIII. Fasc. 1.

370. Gieson Ira van: A report of a case of Syringomyelia. The journ. of nerv. and ment. diseas. 1889.

371. Gilles de la Tourette: Discussion zum Falle Renault's. Soc. méd. des hôpit. 10 février 1899.

372. Gilles de la Tourette et Zaguelmann: Un cas de Syringomyélie. Nouvelle Iconograph. de la Salpêtrière. 1889.

373. Glaser G.: Ein Fall von centralem Angiosarkom des Rückenmarks. Arch. f. Psych. Bd. XVI.

374. Glück L.: Die Lepra der oberen Luft- und Verdauungswege. Mitth. der internationalen Lepraconferenz. Berlin 1897.

375. Glück L.: Zur Differentialdiagnose der Lepra nervorum und Syringomyelie. Wiener med. Wochenschr. 1898, Nr. 25.

376. Gnesda M.: Ueber Spontanfractur bei Syringomyelie. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medic. und Chirurg. Bd. 2.

377. Gnesda: Beitrag zur Lehre des spinalen Oedems und der Arthropathien bei Syringomyelie. Mittheilungen aus den Grenzgebieten. Bd. 4.

378. Görtz: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Greifswald 1892.

379. Goldbaum: Ueber ein neues Symptom der Syringomyelie (Thorax en bateau). Gazeta lekarska 1900, p. 223.

380. Goldscheider: Gesammelte Abhandlungen. 1898.

381. Goldscheider: Lepra und Syringomyelie. 1898. Vereinsbeilage, p. 50, Nr. 9.

382. Goldscheider: Arch. f. Psychiatr. Bd. 18.

383. Goldscheider: Discussion zum Vortrage Oppenheim's. Berl. klin. Wochenschrift. 1892.

384. Goldschmidt: Ein Fall von Syringomyelie. Wiener klin. Wochenschr. 1893, Nr. 26.

385. Gombault: Sur un cas de maladie de Morvan. Gazette des hôpit. 1889, Nr. 50.

386. Gombault: Maladie de Morvan, Syringomyélie et Lèpre. Revue Neurologique 1893, Nr. 14.

387. Gombault et Reboul: Un cas de maladie de Morvan, suivi d'autopsie. Gazette hebdomad. 1889, Nr. 19 und 20.

388. Gottstein: Lehrbuch der Krankheiten des Kehlkopfes. 4. Auflage, p. 422.

389. Gowers: Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten.

390. Gowers: A clinical lecture of a case of Syringomyelia. The clinical Journal 1889, May.

391. Graf E.: Ueber die Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. Beitr. zur klin. Chirurg. 1893, Bd. 10, H. 3.

392. Grasset: Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire. Montpellier médical. 1889. Auch in Paris im Jahre 1890 als selbständige Broschüre ausgegeben.

393. Grasset: Un cas de maladie de Morvan. Leçons recueillies. Paris 1892.

394. Grasset: La dissociation dite syringomyélique. Leçons cliniques. Montpellier 1899.

395. Grassl: Zur Casuistik der Syringomyelie. Friedreich's Blätter 1901.

396. G. Graziani: Una forma frusta di morbo di Morvan con cheiromegalia. Gazzett. degli ospedali 1899, p. 1565.

397. Gratia: Discussion zur Krankenvorstellung Bayet's. Journ. de Médecine, de Chirurg. et de Pharmakol. 1895, Nr. 19.

398. Grimm: Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Virchow's Arch. Bd. 48.

399. Gudden H.: Ueber einen Fall von Knickung der Medulla oblongata und Theilung des Rückenmarks. Arch. f. Psych., Bd. 30.

400. Guelliot: Panaris analgésique. Gazette hebdomad. 1886.

401. Guillain G.: La circulation de la lymphe dans la moëlle épinière. Revue Neurolog. 1899, p. 855.

402. Guillani et Huet vide Huet.

403. Günther: Ueber die typische Form der progressiven Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschr. 1883.

404. Guinon: Syringomyélie. Traité de Médecine. Tome VI. Paris 1894.

405. Guinon G. et A. Dutil: Deux cas de maladie de Morvan. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1890.

406. Gull: Cases of paraplegia. Second serie. Guy's Hosp. Rep. Ser. III. vol. 4. 1858, p. 200. Fall 29.

407. Gull and Clarke: A case of progressiv muscular atrophy. Guy's Hospit. Rep. 1862.

408. Guthrie: Unilateral Syringomyelia. Proceedings of the Neurolog. society of London. Brain 1848, p. 143.

409. Gyurman: Ein Fall von Syringomyelie. Wiener medic. Presse 1889.

410. Gyurman: Festschr. an Prof. Koranyi 1891.

411. Gyurman: Ung. Arch. f. klin. Medicin. Bd. I.

412. Hahn: Ueber eine seltene Localisation und Arthropathie bei Syringomyelie. Wiener klinische Wochenschr. 1897, Nr. 8.

413. Hahn: Form und Ausbreitung der Sensibilitätsstörung bei Syringomyelie. Jahrbücher f. Psychiatr. Bd. XVII.

414. Hallion: Les déviations vertébrales névropathiques. Thèse de Paris 1892.

415. Hallion et Comte: Sur les reflexes vasomoteurs bulbo-médullaires dans quelques maladies nerveuses (Syringomyélie). Arch. de Physiolog. 1895. Nr. 1.

416. Hallopeau: Contribution à l'étude de la sclérose periépendymaire. Gaz. médic. de Paris. 1870.

417. Hallopeau: Lèpre anésthesique avec déformation singulière des mains et persistence des éminences thénar et hypothenar. Soc. franç. de dermat. et syphil. 12 avril 1893.

418. Hallopeau et Jeanselme: Sur un cas de Lèpre nerveuse avec troubles médullaires. Journ. des maladies cutan. et syphil. 1895, p. 236.

419. Hammer: Anatomische Demonstration eines Falles von Syringomyelie. Aerztl. Verein in Brünn. Sitzung vom 5. April 1895. Aerztliche Vereinszeitung 1895.

420. Hammond: Case simulating Syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1897, p. 278.

421. Hammond: Discussion zum Vortrage von Collins, vide daselbst.

422. Hanot: Parésie analgésique à panaris. Arch. génér. de médecine. 1888.

423. Hansen Armauer: A propos de lèpre et de la Syringomyélie. La semaine médicale. 1893, p. 447.

424. Hansen A.: Einige Bemerkungen über die anästhetische Form des Aussatzes. Vierteljahrsschr. f. Dermat. und Syphilis. 1883, p. 557.

425. Hansen und Looft: Die Lepra vom klinischen und patholog. anatomischen Standpunkte. Bibliotheca medica. Kassel 1894.

426. Haškovec L.: A propos de l'histoire de la dissociation syringomyélique dans la myélite transverse. Revue Neurolog. 1898, Nr. 12.

427. Harken Justus: Ein Beitrag zur Genese der Syringomyelie. Inaug-Dissert. Kiel 1883.

428. Harris W.: Case of syringomyelia following infantile paralysis. Proceedings of the Neurological society of London. 21. März 1901. Brain. Spring. 1901.

429. Harris: On a case of multiple spinal and cerebral tumours. Brain 1886.

430. Hartmann F.: Klinische und pathologisch anatomische Untersuchungen über die uncomplicirten traumatischen Rückenmarkserkrankungen. Jahrbücher f. Psychiatr. Bd. 19, H. 3.

431. Hatschek R.: Beitrag zur Casuistik der atypischen Formen der Syringomyelie. Wiener med. Wochenschr. 1895, Nr. 19—26.

432. Haumann Emil: Ueber Syringomyelie mit Beschreibung eines neuen Falles. Inaug.-Diss. Greifswald 1889.

433. Hauser et Thomas vide Thomas.

434. Hauser: Les névromes médullaires dans la Syringomyélie. Société de Neurol. de Paris. 4. Juli 1901. Revue Neurol. 1901.

435. Hauser et Lortat-Jacob: Topographie de la sensibilité cutanée dans la Syringomyélie. Soc. de Neurol. de Paris. 1901, 4. Juli. Revue Neurol. 1901.

436. Hebald O.: Intramedulläres Gliom des Rückenmarkes. Arch. f. Psychiatr., Bd. X.

437. Hegemann: Zur Casuistik der Rückenmarkskrankheiten. 3. Fall: Syringomyelie. Siegburg 1889.

438. Heiberg: Ueber Lepra mutilans und trophoneurotische Vorgänge bei Lepra. Klinik Aarborg. Christiania 1886.

439. Heller: Ein Fall von Syringomyelie. Inaug.-Dissertat. München 1896.

440. Hellich und Drozda: Jahrbuch der Wiener Krankenanstalten. 1893.

441. Hellich B.: Přízpěvek k nauce o postavení syringomyelie. Sborňlek v Praze 1890.

442. Henneberg: Ein Beitrag zur Kenntnis der combinirten Strangdegenerationen sowie der Höhlenbildungen des Rückenmarks. Arch. f. Psychiatr. Bd. 32, Heft 2.

443. Hering: Temperatursinn. Hermann's Handb. der Physiologie.

444. Hersman: Lepra anaesthetica. The Alienist and Neurologist. XIX. 1898, p. 32.

445. Herzen: Pflüger's Arch., Bd. 38.

446. Heveroch: Tumeur de la moëlle chez un Syringomyélique. Revue Neurol. 1900. Congrès internat. de médecine à Paris.

447. Hildebrand: Pathologisch anatomische und klinische Untersuchungen zur Lehre von der Spina bifida und den Hirnbrüchen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkd., Bd. 36, 1893.

448. Hildebrandt: Demonstration eines Falles von Syringomyelie. Gesellsch. der prakt. Aerzte zu Riga. St. Petersburg. medic. Wochenschr. 1900, Nr. 37.

449. Hilz: Syringomyelie mit Bulbärsymptomen. Inaugural-Dissertation. München 1901, Januar.

450. Hinsdale: Syringomyelia. Monograph. Philadelphia 1897.

451. Hinsdale: Syringomyelia. Internal. medic. Magazine. 1896, November.

452. Hinsdale: Etiology of Syringomyelia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1895.

453. Hinsmans: Ein Fall von Syringomyelie nach Trauma. Deutsche med. Wochenschr. 1897, Nr. 8.

454. Hirsch: Syringomyelie. New-Yorker medic. Wochenschr. 1898, p. 352.

455. Hirsch: Syringomyelia with pecular sensory symptoms. Journ. of nerv and ment. diseas. 1897, Nr. 3.

456. Hirschberg: Zur Frage der Morvan'schen Krankheit. Allgem. medic. Centralzeitung 1894, Nr. 70.

457. Hittoff Simeon: Des Ostéo-arthropathies d'origine syringomyélique. Thèse de Lyon. Mars 1901.

458. Hitzig: Haematorhachis, Syringomyelie, abnorme Structur des spinalen Markmantels. Arch. f. Psych. Bd. XVI, p. 566.

459. Hitzig: Discuss. zum Vortrage Oppenheim's über Syringomyelie. Verein f. Psychiatr. und Nervenkrankheiten in Berlin. Neurol. Centralbl. 1892.

460. Hitzig Th.: Ein Fall von vorwiegend bulbarer Syringomyelie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 9.

461. Hoche: Experimentelle Beiträge zur Pathologie des Rückenmarks. II. Die Veränderungen des Rückenmarkes bei experimenteller Einführung pathogener Mikroorganismen. Arch. f. Psych. Bd. 32, H. 3.

462. Hochenegg-Paltauf: Ueber symmetrische Gangrän. Wiener med. Jahrbuch. 1885.

463. Hochhaus H.: Zur Kenntnis des Rückenmarksglioms. Deutsch. Arch. f. klin. Medicin, Bd. 47.

464. Hochhaus H.: Ein Fall von Tetanie und Psychose mit tödtl. Ausgange bei einem Kranken mit Syringomyelie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 7.

465. Hochhaus: Ein Fall von Syringomyelie. Physiol. Verein zu Kiel. München. med. Wochenschr. 1895, 26. November.

466. Hoedelmoser: Arthropathie im Akromio-Clavicular-gelenke eines Syringomyelischen. Gesellschaft der Aerzte in Wien. April 1901. (Ausführliche Publication: Wr. klin. Wochenschr. 1901, Nr. 26.)

467. Hoffmann: 62. Versammlung deutsch. Naturforscher und Aerzte in Heidelberg. Neurol. Centralbl. 1889, Nr. 19.

468. Hoffmann: Syringomyelie. Volksmann's Vorträge. Folge 1891. Nr. 20.

469. Hoffmann: Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 3.

470. Hoffmann: Syringomyelie und Morvan'scher Symptomencomplex. Jahresber. f. Psychiatr. und Neurol. Bd. I und II. (1897, 1898).

471. Hoffrichter: Ueber Regeneration im Rückenmarke. Inaug.-Dissert. Jena 1883.

472. Hofstätter: Vorstellung eines Falles von Syringomyelie mit Arthropathien. Versammlg. der Naturforscher und Aerzte. Chirurg. Section. Lübeck 1895.

473. Holmberg: Ein weit vorgeschrittener Fall von Lepra anaesthetica. Neurol. Centralbl. 1893, p. 672.

474. Holschewnikoff: Ein Fall von Syringomyelie und eigenthümlichen Degenerationen der peripheren Nerven verbunden mit Akromegalie. Virchow's Arch., Bd. 119.

475. Homén: Des lésions non tabétiques des cordons postérieures de la moëlle épinière. Revue Neurol. 1900, p. 930.

476. Homén: Ein Fall von Lepra anaesthetica. Neurol. Centralbl. 1892, p. 360.

477. Homén: Bidrag till känedom om syringomyelia. Nord. med. ark. 1894, N. F. IV.

478. Homén: Un cas de gliose primaire unilatérale dans la région cervicale de la moëlle épinière affectant aussi la racine ascendante du trijumeau. Finska läkares. Handling. Bd. 31, H. 12, 1897.

479. Hoppe-Seyler: Centrale Erweichung des Rückenmarkes bei syphilitischer Meningitis. Ref. Bolletino delle cliniche. Januar 1899, p. 31—36.

480. Horst: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Inaugur.-Dissert. Leipzig 1894.

481. Hübler W.: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Inaug.-Dissert. Würzburg 1894.

482. Hückel-Armand: Zwei Fälle von schweren symmetrischen Panaritien auf trophoneurotischer Grundlage. Münch. med Wochenschr. 1889, Nr. 27 und 28.

483. Huet et Guillain: Les troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans la Syringomyélie. La Presse médicale 1901, 19. Janvier.

484. Hugh M.: A case of Syringomyelia. British medic. Journ. 1896, 4. Januar, p. 23.

485. Hugh F. P.: A case of Syringomyelia with trunk anaesthesia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1897, Nr. 10.

486. Huismans: Ein Fall von Syringomyelie nach Trauma. Deutsche medic. Wochenschr. 1897, Nr. 8.

487. Hutin: Nouv. bibliothèque médicale. T. I, p. 159, Paris 1828.

488. Huysman A.: Demonstration eines Falles von doppelseitiger Posticuslähmung bei Syringomyelie. Monatsschr. f. Ohrenheilkd. 1899, Nr. 9 und 10.

489. Jacoby M.: Ueber einen Fall von Höhlenbildung im embryonalen Rückenmarke. Virch. Arch. Bd. 141.

490. Jacoby G. W.: Contribution to the study of anesthetic leprosy with reference to partial sensory disordres. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1889, Juni.

491. Jacquet: Sur un cas de syringomyélie avec ulcères trophiques du plexus cervico-brachial droit. Compt. rend. de la Société de Biologie. Paris 1890.

492. Jaquet: Note sur la pathogénie trophique de la peau. Journ. de médecine, de chirurg. et de pharmakol. 1892, Nr. 38.

493. Jacquet et Saint Germain: Lésions cavitaires de la moëlle dans un cas de sclérodermie. Société française de dermatol. et syphiligr. 1892, 22 avril.

494. Jakson Hughlings and Galloway: A case of syringomyelia. Lancet. 1892.

495. Janowski: Ein Fall von Syringomyelie. Kronika lekarska 1898, p. 199.

496. Japha: Ein Fall von Rückenmarkssyphilis mit Höhlenbildung. Deutsche med. Wochenschr. 1899, Nr. 19.

497. Jarisch: Hautkrankheiten. Nothnagel's Handbuch 1900, Wien, p. 165.

498. Jeanselme et Marie: Sur les lésions des cordons postérieures dans la moëlle des lépreux. Revue de Neurol. 1898, p. 751.

499. Jeanselme et Milian: De l'adénopathie sous-épitrochleenne dans la Syringomyélie type Morvan et des causes d'erreur que l'entraîne dans le diagnostic de la maladie. Soc. méd. des hôpit. 22. Mai 1898.

500. Jeanselme: Des troubles sensitifs dans la lèpre. Soc. médic. des hôpit. de Paris. 9. Juli 1897.

501. Jeanselme: Discussion zum Vortrage Marinesco's über Morvan'sche Krankheit. Soc. médic. des hôpit. de Paris. 22. Mai 1898.

502. Jeanselme: Syndrome de Morvan, Lépre et Syringomyélie. Société des hôpit. de Paris 1897, 30. Juli.

503. Jeanselme: Lepraconferenz in Berlin, 1897.

504. Jeanselme et Sainton: De l'état monoliforme des nerfs dans la Syringomyélie. Soc. méd. des hôpit. de Paris. 3. Juni 1898.

505. Jeffries: Two cases of syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1890.

506. Jegorow: Tabes mit Syringomyelie. Neurolog. Centralbl. 1892.

507. Jeliffe Smith: Clinical notes on a case of syringomyelia. The Journal of nerv. and ment. diseas. 1899, p. 227.

508. Joffroy: Diagnostic et nature de la Syringomyélie. Bullet. de la Société médic. des hôpit. de Paris, 1889.

509. Joffroy: De la pachyméningite cervicale hypertrophique d'origine spontanée. Paris 1873.

510. Joffroy: Discussion zum Vortrage Couvelaire's. Soc. de Neurologie de Paris. Revue Neurol. 1899, p. 906.

511. Joffroy: Discussion zum Vortrage von Philippe-Oberthür. Soc. de Neurol. de Paris. Revue Neurol. 1900, p. 62.

512. Joffroy et Achard: De la myélite cavitaire. Arch. de Physiologie. 1887.

513. Joffroy et Achard: Syringomyélie et maladie de Morvan. Soc. méd. des hôpit. de Paris. 1890.

514. Joffroy et Achard: Un cas de maladie de Morvan avec autopsie. Arch. de médecine expériment. et d'anatom. pathol. 1890, Nr. 4.

515. Joffroy et Achard: Syringomyélie non gliomateuse, associée à la maladie de Basedow. Neurol. Centralbl. 1894. Critzmann.

516. Joffroy et Achard: Contribution à l'inflammation de l'épendyme de la moëlle épinière. Arch. de médecine expériment. et d'anatomie pathol. 1895, Nr. 11.

517. Jolly: Ueber Unfallverletzung und Muskelatrophie. Berlin. klin. Wochenschr. 1897, Nr. 12.

518. Jolly: Ueber trophische Störungen bei Rückenmarkskrankheiten. XII. Wanderversammlung südwestdeutsch. Neurologen zu Baden-Baden. Juni 1891.

519. Jolly: Vorstellung eines Falles von Ophthalmoplegie. Berl. klin. Wochenschr. 1893, Nr. 37.

520. Jolly: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Charité-Annalen. 1892.

521. Jolly: Ein Fall von Othaematom bei Syringomyelie. Charité-Annalen 1899.

522. Jolyet et Vulpian: Gaz. méd. de Paris. 1897.

523. de Jong: Ueber einen unter dem Bilde der progressiven Bulbärparalyse verlaufenden Fall von Syringomyelie. Freiberg i. Br. Inaugural-Dissert. 1889.

524. Juman: De la syringomyélie. France médicale. Paris 1890.

525. Jutzler F.: Ueber die Bedeutung des Traumas in der Aetiologie der multiplen Sklerose. Inaug.-Dissert. Strassburg 1895.

526. Ivao di Mello Viana: Recherches cliniques sur les paralysies des muscles de l'oeil. Thèse de Paris. 1893.

527. Iwanow und Pribytkow: Zur pathologischen Anatomie der Gliomatose. Ges. der Neuropathol. zu Moskau. 1898. Referirt: Lubarsch-Ostertag: Ergebnisse der allgem. Pathologie. Bd. V., p. 778.

528. Kaiser O. und H. Küchenmeister: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Arch. f. Psych. Bd. XXX.

529. Kahler Otto: Paraplegia cervicalis mit eigenthümlichen Sensibilitätsstörungen. Prag. med. Wochenschr. 1882, Nr. 42 u. ff.

530. Kahler Otto: Ueber die Diagnose der Syringomyelie. Prag. med. Wochenschr. 1888, Nr. 6 und 7.

531. Kahler Otto: Debatte über den Vortrag von Kretz über Syringomyelie. Wiener klin. Wochenschr. 1889. Gesellsch. der Aerzte in Wien.

532. Kahler O. und Pick: Beitrag zur Lehre von der Hydro- und Syringomyelie. Vierteljahrsschr. f. prakt. Heilkunde. 1879.

533. Kahler O. und Pick: Beiträge zur Pathol. und pathol. Anatomie des Centralnervensystems. Arch. f. Psych. Bd. X.

534. Kalindero: De la lèpre anesthésique et ses rapports avec la Syringomyélie et la maladie de Morvan. Mittheilungen der Lepraconferenz zu Berlin. 1897.

534 a. Kalindero: Lepra und Syringomyelie. Discussion zum Vortrage Laehr's. Lepraconferenz. Berlin 1897.

535. Kalindero et Marinesco: Des rapports de la lèpre avec la Syringomyélie et la maladie de Morvan. Soc. des hôpit. de Paris. 1897, 18. Juni.

536. Kanasugi Hidigoro: Casuistische Beiträge zur Kenntnis der Syringomyelie. Inaug.-Dissert. Tübingen 1890.

537. Kaposi: Lehrbuch der Hautkrankheiten. — Handbuch der Hautkrankheiten (mit Hebra).

538. Kaposi: Hyperidrosis spinalis superior. Arch. f. Dermatol. und Syphilis. Bd. 40.

539. Karg: Zwei Fälle von ausgedehnten neuropathischen Knochen- und Gelenkzerstörungen. Arch. f. klin. Chirurg. Bd. 41.

540. Kattwinkel: Casuistischer Beitrag zum Thorax en bateau bei Syringomyelie. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 62.

541. Keresztszeghy J.: Ueber eine den syringomyelischen Sensibilitätsstörungen ähnliche Anästhesie bei spinaler Apoplexie. Magyar Orvosi Archivum. 1894.

542. Kethi: Syringomyelie. Gesellsch. der Aerzte in Budapest. Wiener med. Wochenschr. 1890, Nr. 26.

543. Kienböck: Die Untersuchung der trophischen Störungen bei Tabes und Syringomyelie mit Röntgenlicht. Neurolog. Centralblatt 1901.

544. Kienböck: Arthropathie des linken Ellbogengelenkes bei Syringomyelie. Wiener medicin. Club. 1897, 20. October.

545. Kienböck R.: Vier atypische Fälle von Syringomyelie. Wr. medic. Club. Wr. med. Presse. 1898, p. 270.

546. Kienböck R.: Kritik der sogenannten traumatischen Syringomyelie. Jahrb. f. Psychiatr. 1901. (Im Druck.)

547. Kienböck: Erwiderung zu den Bemerkungen Nalbandoff's. Neurolog. Centralblatt. 1901, Nr. 22.

548. Kiewlycz Marian: Ein Fall von Myelitis transversa, Syringomyelie und multipler Sklerose. Inaugural-Dissert. Arch. f. Psych. Bd. 20.

549. Kindler: Die Behandlung atonischer Geschwüre mit heissen Irrigationen. Fortschritte der Medicin 1900, Nr. 3.

550. Kirmisson: Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. (Spina bifida) Paris 1898.

551. Klebs E.: Prager Vierteljahrsschr. 1877, Bd. 133.

552. Klemm: Ueber die Arthritis deformans bei Tabes und Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. Bd. 39.

553. Klippel: Les lésions de la moëlle dans la scoliose d'enfance. Gaz. hebdom. 1891, Nr. 13.

554. Klumpke: Contribution à l'étude des paralysies radiculaires du plexus brachial. Revue de médecine. 1885.

555. Knapp: Anesthesia in diseases of the spinal cord. Journ. of nerv. and ment. diseas 1897.

556. Knoppek: Beitrag zur Diagnostik der Syringomyelie. Wien. med. Presse 1892, Nr. 3.

557. Köberlein: Ueber die Art und Häufigkeit der Erkrankung des Rückenmarkes bei progressiver Paralyse (Hydrocephalus mit Hydromyelie). Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 46, 5., p. 577.

558. Köberlin. Höhlenbildung im Rückenmarke. Münch. med. Wochenschr. 1889, Nr. 19.

559. Köbner: Spinale Hemiplegie. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 19, p. 213.

560. Köppen: Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. Arch. f. Psych. 1895.

561. Köppen: Ueber acute Höhlenbildung im Rückenmarke. Neurolog. Centralbl. 1892, p. 487.

562. Köhler Hermann: Meningitis spinalis. Leipzig 1861.

563. Kofend: Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Spontanfractur beider Humerusköpfe und Resorption derselben. Wiener klin. Wochenschr. 1898, Nr. 13.

564. Kondriavski: Les rapports de la lèpre avec la maladie de Morvan et la Syringomyélie. Thèse de St. Pétersbourg 1896. Referirt: Revue Neurologique 1897, p. 334.

565. Korb P.: Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Obductionsbefund. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkd., Bd. 8.

566. Kornfeld: Ueber symmetrische Gangrän. Wien. med. Presse 1892, Nr. 50 und 51.

567. Kornilow: Gesellsch. der Neurologen und Irrenärzte in Moskau. Neurolog. Centralbl. 1892, p. 493.

568. Koshewnikoff: Ibidem, p. 494.

569. Krafft Ebing Freiherr v.: Ueber Hämatomyelie. Wien. klin. Wochenschrift 1889.

570. Krafft Ebing Freiherr v.: Syringomyelie. Allgem. Wien. med. Zeitung 1892, Nr. 48.

571. Krafft Ebing Freiherr v.: Discussion im Verein f. Psychiatr. December 1894.

572. Kraus: Meningomyelitis syphilitica mit Bildung von Höhlen im Rückenmarke. Bolletino delle cliniche. Januar 1900.

573. Krause R. und J. Aguerre: Untersuchungen über den Bau des menschlichen Rückenmarkes mit besonderer Berücksichtigung der Neuroglia. Anatom. Anzeiger 1900, 3. October.

574. Krauss Ed.: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Virch. Arch., Bd. 101.

575. Krauss: A case of syringomyelia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1892, November.

576. Krauss F.: Die Bestimmung des betreffenden Rückenmarkssegmentes der unteren Halswirbel. Zeitschr. f. klin. Med., Bd. 18.

577. Kretz: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Wiener klin. Wochenschrift 1890.

578. Krönig: Ueber Wirbelerkrankung bei Tabikern. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 14.

579. Kronthal: Zur Pathologie der Höhlenbildungen im Rückenmarke. Neurol. Centralbl. 1889.

580. Kryloff: Un cas de Syringomyélie. Ejened. St. Petersburg 1900. VII, p. 258 (Russisch).

581. Kupferberg Hans: Ein unter dem Bilde eines Gehirntumors verlaufender Fall von Hydrocephalus internus, combinirt mit symptomenloser Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 4.

582. Kutzwitzki: Ueber das Vorkommen von Leprabacillen im Blute bei Lepra anaesthetica. Münch. med. Wochenschr. 1898, p. 766.

583. Laehr M.: Beiträge zur forensischen Bedeutung der Syringomyelie. Charité-Annalen, XX. Jahrgg.

584. Laehr M.: Ueber Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung infolge von Erkrankung des Rückenmarkes. Klinische Studie mit besonderer Berücksichtigung der Syringomyelie. Arch. f. Psych., Bd. 28.

585. Laehr M.: Die nervösen Krankheitserscheinungen bei Lepra. Berlin. G. Reimer. 1899.

586. Laehr M.: Ueber Nervenkrankheiten nach Rückenverletzungen. Charité-Annalen, 22. Jahrgg.

587. Laehr M.: Lepra und Syringomyelie. Berlin. klin. Wochenschr. 1897, Nr. 3.

588. Laehr M.: Demonstration eines Falles von Syringomyelie. Verhandlungen der Lepraconferenz. Berlin 1897.

589. Laese: Ein Beitrag zur Aetiologie und Symptomatologie der Syringomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1898, Nr. 18.

590. Lamacq: Syringomyélie. Journ. de médecine de Bordeaux. 1889—1890.

591. Lamacq: Des phénomènes bulbaires dans la Syringomyélie. Revue de Médecine. 1895, Avril.

592. Lajard et Regnault: De l'éxistence de la lèpre attémiée chez les Cagots. Le progrès médical 1892.

593. Lancereaux: Sur un cas d'hypertrophie de l'épendyme spinal avec obliteration du canal central de la moëlle. Bullet. de la Société de Biol. 1861.

594. Landau citirt bei Ollivier l. c. Obs. 125, p. 392 (nach Bäumler).

595. Landois und Mosler: Ueber dissociirte Sensibilitätsstörungen. Berlin. klin. Wochenschr. 1968.

596. Langdon: Syringomyelia. Lancet Clinics 1900, p. 215.

597. Langhans: Zur Casuistik der Rückenmarksaffectionen. Myelitis der grauen Commissur und Hinterhörner. (Lepra anaesthetica seu mutilans). Virch. Arch. Bd. 64.

598. Langhans: Ueber Höhlenbildung im Rückenmarke infolge Blutstauung. Virch. Arch. Bd. 85.

599. Lannelongue: Sur la nature et la pathogénie des malformations de la hanche (Hydromyélie). Semaine méd. 1895, p. 384 und 1896, p. 115.

600. Lassala: Un caso di syringomyelia. Cron. med. Valencia. 1892.

601. Lax und Müller: Ein Beitrag zur Pathologie und pathologischen Anatomie der traumatischen Rückenmarkserschütterung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. XII, H. 3 und 4.

602. Leegard: Sydrom den bagerste Del of Rygmaryens graa Substanz. Norsk. Mag. of Laegevid. Christiania 1890.

603. Le Fort: Panaris analgésique. Mercredi médical. 1890, Nr. 52.

604. Lehmann: Zwei Fälle von Syringomyelie mit ausgeprägten Arthropathien. Monatsschr. f. Unfallheilkunde. 1897, p. 175.

605. Lemoine: De la Syringomyélie. Gaz. méd. de Paris, 1889.

606. Lemoine G.: Panaris de Morvan chez un alcoolique. Lyon médical. 1891.

607. Lenhossek M.: Oesterr. Zeitschr. f. Heilkunde. Jahrg. V. 1859, Beilage.

608. Lenhossek M. v.: Der feinere Bau des Nervensystems im Lichte neuester Forschungen. 2. Auflage. Berlin 1895.

609. Lenz G.: Ueber Syringomyelie. Inaug.-Dissert. 1892, Freiburg.

610. Lépine: Syringomyélie. Soc. scienc. médic. de Lyon. Novembre 1892.

611. Lépine: Clinique de l'hôtel de Dieu de Lyon. Revue de médecine, 1894, Nr. 5.

612. Lépine Jean: Étude sur les hématomyélies. Paris 1900.

613. Lermoyez: Les causes des paralysies recurrentielles. Annal. des maladies de l'oreille, du larynx etc. T. XXIII, p. 609.

614. Lesage et Thiercelin: Note sur un cas de lèpre anesthésique. Revue Neurol. 1900, Nr. 14.

615. Lesné: Soc. franç. de Dermatol. 1897, III.

616. Lévi et Sauvineau: Syringomyélie et signe d'Argyll Robertson. Soc. de Biologie. 1895, Avril.

617. Leube v.: Methoden der Sensibilitätsprüfungen. Centralbl. f. d. medic. Wissensch. 1876.

618. Lewin: Zur Pathologie der progressiven Muskelatrophie und verwandter Zustände. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 2.

619. Lewin: Studien über die bei halbseitigen Atrophien und Hypertrophien namentlich des Gesichtes vorkommenden Erscheinungen. Charité-Annalen. 1884, p. 652. (Eigene Beobachtung.)

620. Leyden: Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Capitel Syringomyelie. 1874, Berlin.

621. Leyden: Hydromyelus und Syringomyelie. Virch. Arch. Bd. 68.

622. Leyden und Munk: Virch. Arch. Bd. 31.

623. Leyden und Goldscheider: Krankheiten des Rückenmarkes in Nothnagel's Handbuch der speciellen Pathologie. 1898.

624. Liman: Complicationen der Syringomyelie mit hysterischen, epileptischen und psychischen Anomalien. Inaugur.-Dissert. Strassburg im E. 1896.

625. Linsmayer: Syringomyelie von humero-scapularem Typus. Demonstr. in dem Verein f. Psych. u. Neurol. in Wien. 11. Juni 1901. Wiener klin. Wochenschr. 1901, Nr. 32.

626. Lloyd: Study in a case of trauma simulating Syringomyelia. Brain 1898, p. 21.

627. Lloyd H.: Progressiv muscular atrophy with arthropathies of the Knee-joint. Philadelphia neurol. Society. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, März.

628. Lloyd: Traumatic affected of the cervical region to the spinal cord simulating Syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

629. Lloyd J. H.: Report of a case of Syringomyelia. University medical magazine. 1893, March.

630. Löwenthal: Verhalten der quergestreiften Muskelfasern bei atrophischen Zuständen. D. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 13, H. 1 u. 2.

631. Lombardi Giuseppe: Ricerca istologica d'un midollo spinale affetto da siringomielia ed eterotopia multiple. Annali di Neurologia. 1899, Fasc. 1 u. 2.

632. Long et Valency: Un cas de lèpre chez un Breton. Annal. de dermatol. 1897, p. 601.

633. Long: Les voies centrales de la sensibilité générale. Étude anatomo-clinique. Thèse de Paris 1899.

634. Londe et Perrey: Arthropathies syringomyéliques. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1894, Nr. 4 u. 5.

635. Looft: Die anästhetischen Formen der Lepra. Intern. Lepraconferenz. Berlin 1897.

636. Looft C.: Beitrag zur pathologischen Anatomie der Lepra, besonders des Rückenmarkes. Virch. Arch. Bd. 123.

637. Lorraine et Chantemesse: Sur un cas de Syringomyélie à forme acromégalique. Progrès médical. 1895, Nr. 27.

638. Louazel: Contribution à l'étude de la maladie de Morvan. Thèse de Paris. 1890.

639. Loubovitch: Contribution à la casuistique de la gliomatose médullaire. Mémoires médicaux. Moskau 1894, Nr. 1 u. 2. (Referirt Rev. Neurol. 1894, p. 131.)

640. Lunn: A case of Syringomyelia with necropsia. Transact. of the clinical. Society of London. 1894, 19. Mai.

641. Luntz: Ein Fall von Syringomyelie mit akromegalischen Erscheinungen. Deutsche med. Wochenschr. 1898, Nr. 41.

642. Lutzenberger: Sulla gliomatosi spinale. La riforma medica. 1898.

643. Luxenburg: Ein Fall von Hydrosyringomyelie. Neurol. Centralbl. 1895, p. 89 (Polnisch).

644. Macfarlane Andrew: Syringomyelia. A clinical study of three cases. Albany medical Journal. 1897, Januar.

645. Mader: Einige Fälle seltener Spinalerkrankungen. Wr. med. Presse. 1879, p. 998.

646. Mader: Syringomyelia cervicalis. Arthropathie. Jahrb. der Wiener Krankenanstalten Bd. VI, 1897, p. 202.

647. Mader: Hochgradige Hydromyelie des ganzen Rückenmarkes. Wr. med. Blätter 1885, Nr. 52.

648. Magelhaes: Lepra e siringomielia. Gazeta medica di Bahia. Maio 1894, Nr. 14.

649. Mager Wilhelm: Ueber Myelitis acuta. Arbeiten aus dem Institute Prof. Obersteiner. H. 7, Wien 1900.

650. Maisonneuve cit. bei Ollivier und Nonat.

651. Maixner: Sur les formes atypiques de la Syringomyélie. Revue Neurol. 1898, Nr. 8.

652. Maixner: Beobachtungen über die Symptomatologie der Syringomyelie. Neurol. Centralbl. 1897, p. 869.

653. Maixner: O bulbárních příznacích při syringomyelii. (Czechisch). Časopis lékařů česk. 1900, Nr. 43.

654. Mann: Zwei Fälle von Syringomyelie nebst Bemerkungen über das Vorkommen des tabischen Symptomencomplexes bei derselben. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 50.

655. Mann: Klinische und anatom. Beiträge zur Lehre von der spinalen Hemiplegie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 10.

656. Manner: Zur Casuistik der Läsionen des Conus terminalis. Fall 2. Jahrb. der Wiener Krankenanstalten. VI. Jahrgg. 1897.

657. Marchiafava und Bignami: Sulla malattia di Morvan. Bullet. della Real. accademia di Roma 1891.

658. Marestang: Contribution à l'étude du diagnostic différentiel de la lèpre anesthésique et de la syringomyélie. Revue de médecine. 1891.

659. Marie: Un cas de Syringomyélie à forme pseudo-acromégalique (chiromégalie). La semaine médicale. 1894, Nr. 22.

660. Marie: Sur la contraction réflexe des adducteurs de la cuisse. La semaine médicale. 1894, Nr. 23.

661. Marie: Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne? Revue Neurolog. 1897.

662. Marie et Astié: Du „thorax en bateau" dans la syringomyélie. Soc. médic. des hôpit. 19 février 1897.

663. Marie: Sur le „thorax en bateau" dans la Syringomyélie. Société de Neurol. de Paris 1900. Revue Neurol. 1900, p. 345.

664. Marie: Discussion zum Vortrage Couvelaire's. Soc. de Neurol. de Paris. Revue Neurolog. 1899, p. 906.

665. Marinesco: Contribution à l'étude des arthropathies neuro-spinales. Revue Neurol. 1894, Nr. 14.

666. Marinesco: Des rapports de la lèpre avec la Syringomyélie et maladie de Morvan. Soc. des hôpit. 16. Juli 1897.

667. Marinesco: Syringomyélie primitive et syringomyélie secondaire. Congrès des aliénistes et neurologistes tenu à Bordeaux 1895. Revue Neurol. 1895, p. 514.

668. Marinesco: Sur le rôle de la poliomyélite antérieure et postérieure dans l'affection des neurones médullaires moteurs et sensitifs. Soc. anatom. de Paris. 1895 Mars. Revue Neurol. 1895, p. 511.

669. Marinesco: La main succulente dans la Syringomyélie. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1897.

670. Marinesco: Un cas de maladie de Morvan avec autopsie. Soc. médic. des hôpit. 1897, 12. Februar.

671. Marinesco: Mouvements cloniques au cours de la Syringomyélie. La semaine médicale 1897, p. 324.

672. Marinesco: Lésions fines des cellules nerveuses dans les poliomyélites nerveuses. Centralbl. f. Nervenheilkunde 1898, Januar.

673. Marinesco: Du rôle de la névroglie dans l'évolution des inflammations et des tumeurs. Referat am internation. medic. Congress zu Paris 1900. Revue Neurolog. 1900, p. 886.

674. Marinesco: Évolution de la névroglie à l'état normal et pathologique. Compt. rend. de la Soc. de Biologie. Séance du 7 juillet 1900.

675. Marinesco et Kalindero siehe Kalindero.

676. Marwedel: Beitrag zur Casuistik der Syringomyelie. Münch. med. Wochenschr. 1890, Nr. 46.

677. Masius: Un cas de Syringomyélie. Annal. de la Soc. médic. chirurg. de Liège 1890.

678. Mayer C.: Demonstration zweier Fälle von Syringomyelie. Wissenschaftl. Aerztegesellschaft in Innsbruck. Sitzung vom 10. November 1900. Wr. klin. Wochenschr. 1900, Nr. 49.

679. Meckel Heinrich: Charité-Annalen. Jahrg. VIII, p. 48.

680. Meckowski Waclaw: O syringomyelie. 1899. Gazeta lekarska, 1899.

681. Menachem Hodara: Zwei Fälle von Neurolepriden. Monatschr. f. prakt. Dermatol. 1897, p. 61.

682. Mendel: Ein Fall von Sklerodermie etc. Deutsch. med. Wochschr. 1890.

683. Mendel: Discussion zum Vortrage Oppenheim's in der Berl. Gesellsch. für Neurol. und Psychiatr. Neurol. Centralbl. 1892.

684. Mennicke: Ueber Syringomyelie mit anatomischer Untersuchung zweier Fälle. Marburg, 1891.

685. Mertens: Ueber einen atypischen Fall von Syringomyelie mit trophischen Störungen an den Knochen der Füsse. Beiträge zur klin. Chirurg. Bd. 30, H. 1.

686. Meyer Ludwig: Ein Fall von allgemeiner progressiver Muskelatrophie. Virch. Arch. Bd. 27.

687. Meyer L.: Syringomyelia. The canadian Practitioner. 1892, 16. Juli.

688. Mies: Zwei Fälle von Syringomyelie nach Eindringen eines Zinksplitters in den rechten Daumen. Münch. medic. Wochenschr. 1896, Nr. 19.

691. Mill (Mr. Connel): Two cases of syringomyelia; one of unilateral type. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, April.

689. Mills: Discussion zum Vortrage Mc. Connel's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

690. Mills: Discuss. zum Vortrage Lloyd's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

692. Minerbi: Siringomielia cervicale. Academia medic. chirurg. di Ferrara. 4. November 1899.

693. Mink A. E.: Can Syringomyelia diagnosed ante mortem. The Alienist and Neurologist. 1900, October.

694. Minor: Zur Casuistik der Syringomyelie. Journ. f. Psych. (Russisch cit. bei Roth, 2. Monographie).

695. Minor: Beitrag zur Lehre von der Hämato- und Syringomyelie. Neurol. Centralbl. 1890, Nr. 16.

696. Minor: Ueber centrale Hämatomyelie. Gesellsch. der Neuropathol. und Irrenärzte in Moskau. Neurol. Centralbl. 1892, p. 493.

697. Minor: Ueber centrale Hämatomyelie. Arch. f. Psychiatr. Bd. 24.

698. Minor: Hämatomyelie. Gesellsch. der Neuropathol. in Moskau. Neurol. Centralbl. 1894.

699 Minor: Ein Fall von Spina bifida. Internat. medic. photogr. Monatsschr. April 1895.

700. Minor: Klinische und anatomische Untersuchungen über traumatische von centraler Hämatomyelie und centraler Höhlenbildung gefolgte Affectionen des Rückenmarkes. Moskau. Internat. medic. Congress 1897.

701. Minor: Zur Lehre von der Syringomyelie. Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. 34.

702. Minor: Klinische Betrachtungen über centrale Hämatomyelie. Arch. f. Psych. Bd. 28.

703. Minor: Syringomyelie. Dissociation der Sensibilität bei transversalen Myelitiden. Neurol. Centralbl. 1898, p. 537.

704. Minor und Alexandroff siehe Alexandroff.

705. Miura Kinnosuke: Ueber Gliom des Rückenmarkes und Syringomyelie. Beitr. zur pathol. Anatom. und allgem. Patholog. Bd. XII.

706. Miura M.: Zur Genese der Höhlen im Rückenmarke. Virch. Arch. Bd. 117.

707. Moebius: Schmidt's Jahrb. 1888, p. 115.

708. Moellert: Ein Fall von Gliosarkom des Rückenmarkes. Deutsche med. Wochenschr. 1897, Nr. 20.

709. Monod et Reboul: Du panaris de Morvan. Arch. génér. de médecine, 1888.

710. Moore: Dilatation of the central canal of spinal cord. Pathol. Society of London. 1880.

711. Morgagni et Santorini: Advers. anat. VI. Lugd. Batav. 1740. Animadr. XIV, p. 17. u. 18.

712. Morgan and Mott: Syringomyelie mit Malum perforans. Clinical Society. Lancet. 1895, 20. März.

713. Moritz: Capitel „Syringomyelie" in Mering's Lehrbuch der inneren Medicin. Jena 1901, G. Fischer.

714. Morpurgo: Siringomielia e malattia di Morvan. Riv. sper. di Freniatr. 15. December 1898.

715. Morrow: The diagnosis of leprosy. New-York medic. Journ. 1882, p. 471.

716. Morrow: Diagnosis of leprosy. Journ. of cutan. and genito-urinary diseas. 1890, Januar.

717. Morvan: De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures où paréso-analgésie des extrémités supérieures. Gazette hebdom. de médecine et de chirurg. 1883.

718. Morvan: Nouveaux cas de paréso-analgésie des extrémités supérieures. Gaz. hebdom. de médecine et chirurg. 1885.

719. Morvan: De la scoliose dans la paréso-analgésie. Ibidem. 1887.

720. Morvan: De l'anesthesie sous les divers modes dans la paréso-analgésie. Ibidem. 1889.

721. Morvan: Rétrécissement du champ visuel dans la paréso-analgésie. Ibidem. 1891.

722. Mouchet A. et Coronat L.: Des arthropathies d'origine nerveuse. Arch. générales de médecine. 1895, 2.

723. Müller: Vorstellung eines Kranken mit Syringomyelie. Ges. der Aerzte von Steiermark. Internat. klin. Rundschau. 1893.

724. Müller Fr. und Meder: Zur Kenntnis der Syringomyelie. Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. 28. Derselbe Fall: Aerztl. Verein zu Marburg. Sitzung vom 12. Februar 1893. Berl. klin. Wochenschr. 1894, Nr. 2.

725. Müller H. Fr.: Syringomyelie mit bulbären Symptomen. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 52.

726. Müller C.: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit, beziehungsweise Syringomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1895, Nr. 13.

727. Müller L. R.: Ein Fall von traumatischer Syringomyelie. Monatsschr. f. Unfallheilkunde. 1897, Nr. 1.

728. Mund: Hyperidrosis unilateralis capitis. Inaugural-Dissert. Halle 1888.

729. Muscatello: Ueber die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Arch. f. klin. Chirurg. Bd. 47.

730. Nalbandoff: Die Krümmung der Wirbelsäule bei Syringomyelie. Gesellsch. f. Psychiatr. und Neurologie in Moskau. 19. Mai 1900. Wratsch. 1900, p. 714.

731. Nalbandoff und Solowoff: Zur Symptomatologie der Arthropathien bei Syringomyelie. Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. Bd. 7, H. 4 u. 5.

732. Nalbandoff: Ein Fall von hereditärer Syringomyelie. Gesellsch. der Neuropathol. zu Moskau. 24. September 1899. Ref. Revue Neurol. 1900, März. Auch publicirt in der Med. Obrz. Moskau 1900, p. 229—238.

733. Nalbandoff: Zur Symptomatologie der trophischen Störungen bei Syringomyelie. (Osteomalacie). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 17. Dasselbe in: Gesellsch. der Neuropath. in Moskau. Sitzung vom 19. November 1899. Referirt Neurol. Centralbl. 1900.

734. Nalbandoff: Zur Symptomatologie der Syringomyelie. Typus Morvan. 1898. Wratsch. Nr. 44—46. Dasselbe: Neurol. Centralbl. 1900, p. 567.

735. Nalbandoff: Erwiderung an Dr. Kienböck auf seine kritischen Bemerkungen etc. Neurolog. Centralbl. 1901, Nr. 12.

736. Namias: Di una specie d'atrofia della midolla spinale (Syringomyelia). Gaz. med. Lomb. 1851, Nr. 35.

737. Nasse: Demonstration. Deutsche medic. Wochenschr. 1896. Vereinsbeilage, p. 9.

738. Naunyn: Ein Fall von Syringomyelie. Sitzung des naturwissenschaftl. Vereines zu Strassburg 1893, 28. Januar. Centralbl. f. d. medic. Wissensch. 1894, Nr. 6.

739. Naunyn und Eichhorst siehe Eichhorst.

740. Nebelthau: Ueber Syphilis des Centralnervensystems mit centraler Gliose und Höhlenbildung im Rückenmarke. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 16.

741. Neill O. and Sinclair Gilles: Two cases of Syringomyelia. Australian medic. Gazette. 20. Mai 1899.

742. Neisser A.: Inwieweit ist man berechtigt, den Leprabacillus als die Ursache der Krankheit anzusehen? Lepraconferenz. Berlin 1897.

743. Neuberger: Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Haut- und Schleimhauterscheinungen. Wr. med. Presse 1894, Nr. 12.

744. Neuberger: Deutsche Dermatol. Gesellsch. 1892. Arch. f. Dermatol. u. Syphilis. 1893

745. Neuhaus: Zur Pathologie der Höhlenbildungen im Rückenmarke. Dissert. Berlin 1889.

746. Neumann J.: Die Lepra in Bosnien und der Herzegowina. Berliner Lepraconferenz 1897.

747. Nissen: Ueber Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. Arch. f. klin. Chirurg., Bd. 45.

748. Nonat: Recherches sur le développement du canal accidentel dans la moëlle épinière. Arch. génér. de médecine. 1838, p. 287.

749. Nonne: Ein Fall von typischer Tabes dorsalis und centraler Gliosis bei einem Syphilitischen. Arch. f. Psych. und Nervenkrankh., Bd. 24.

750. Nonne: Klinische und anatomische Untersuchung eines Falles von generalisirter tuberöser Lepra. Jahrb. der Hamburger Staatskrankenanstalten, Bd. III.

751. Nonne und Arning siehe Arning.

752. Nonne: Ueber einen Fall von intramedullärem, ascendirendem Sarkom etc. (Fall 1). Arch. f. Psychiatr. Bd. 33, H. 2.

753. Nothnagel: Deutsch. Arch. f. klin. Medic. 1867.

754. Nothnagel: Gehirnkrankheiten. 1877.

755. Obersteiner: Beiträge zur patholog. Anatomie der Gehirngefässe. Med. Jahrb. 1877, 2. Heft.

756. Obersteiner: Ueber Erschütterung des Rückenmarkes. Wiener medic. Jahrb. 1879, p. 531.

757. Obersteiner: Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane. 3. Auflage. Wien 1897.

758. Obersteiner und Redlich: Ueber Wesen und Pathogenese der tabischen Hinterstrangsdegeneration. Arbeiten aus dem Institute f. Anatomie und Physiol. des Centralnervensystems an der Wiener Universität, 2. H. Wien 1894. Deuticke.

759. Obersteiner und Redlich: Handbuch der prakt. Medicin. Herausgeg. von Ebstein-Schwalbe. Stuttgart 1899. Capitel „Syringomyelie und traumatische Rückenmarkserkrankung".

760. Obolonsky: Ueber Rückenmarkstuberculose und Verbreitung des tuberculösen Processes auf dem Wege des Centralcanals. Prager Zeitschr. f. Heilkde 1888.

761. O'Carroll: Syringomyelia. British med. Journ. 1891.

762. O'Carrol and Coleman siehe letzteren.

763. O'Connor: A case of syringomyelia with symptoms of neuritis of left brachial plexus. Hahnemann Month. Philadelphia 1890.

764. Olejnik: Ein Beitrag zur Casuistik der Syringomyelie. Przeglad lekarski 1900, Nr. 14.

765. Olejnik: Ueber die Syringomyelie auf syphilitischer Basis. Przeglad lekarski. 1901, Nr. 27.

766. Ollivier d'Angers: De la moëlle épinière et ses maladies. 3. édit. Paris 1824.

767. Onanoff: Un cas de paralysie radiculaire brachiale totale. Arch. de Neurol. 1891, November.

768. Oppenheim H.: Krankenvorstellung in der Berlin. Gesellsch. f. Psych. und Nervenkrankheiten. Neurol. Centralbl. 1884, Nr. 7.

769. Oppenheim H.: Zur Aetiologie und Pathologie der Höhlenbildung im Rückenmarke. Charité-Annalen. 1886.

770. Oppenheim H.: Ueber atypische Formen der spinalen Gliose. Arch. f. Psych., Bd. XXV.

771. Oppenheim H.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 2. Auflage. Berlin 1898.

772. Oppenheim H.: Syringomyelie und Lepra. Lepraconferenz. 1897. Berlin.

473. Oppenheim H.: Skoliose und Nervenleiden. Deutsche Aerzte-Zeitung. 1900, 15. Januar.

774. Oppenheimer: Schmerz- und Temperaturempfindung. Berlin 1894. Reimer.

775. Orlowski: Syringomyélie et sarcomatose de la moëlle. Contribution à la pathogénie des excavations intramédullaires. Arch. de Neurol. 1898, p 161.

776. Osler: Gliom der Medulla oblongata. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1888.

777. Osler: Discussion zum Vortrage von Lloyd. Philadelphia neurol. Society. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

778. Queyrat L. et Chrétien E.: Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale et troubles oculo-pupillaires. La presse médicale 1897, Nr. 106.

779. Quinquaud: Les troubles de la sensibilité chez les lépreux. Soc. franç. de Derm. et Syphil. 8. Mai 1890.

780. Pagenstecher: Hydromyelie und Syringomyelie. Greifswalder medic. Verein 1892 und Zeitschr. f. klin. Medic., Bd. 22.

781. Pal: Zur Klinik des Morvan'schen Symptomencomplexes (Syringomyelia mutilans). Jahrb. der Wiener Krankenanstalten, Bd. III.

782. Pandi: Demonstration zweier Fälle von Syringomyelie. Neurol. Section des Budapester Aerzte-Vereins, Sitzung vom 12. Februar 1896, Neurol. Centralbl. 1897, p. 812.

783. Parkin: Seven cases of intraspinal hemorrhage (Fall V). Guy's Hosp. Reports 1892, vol. 48.

784. Parmentier E.: Tabes et dissociation syringomyélique de la sensibilité. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière. 1891.

785. Pastrovich Guglielmo de: Ueber das Babinski'sche Zehenphänomen. Monatsschr. f. Psychiatr. und Neurologie. 1900, November.

786. Patoir et Raviart: Gliomes et formations cavitaires de la moëlle. Arch. de médecine expérim. 1901, Nr. 1.

787. Patrick Hugh: A case of Syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. Vol. XXIV, Nr. 10.

788. Patrik: A case of Syringomyelia and two cases of tabes with trunk anesthesia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898, Nr. 12.

789. Pauly R. et R. Pauly: Crises gastriques et Syringomyélie. Revue de Médecine. 1900, Decembre.

790. Pecharement: Cage thoracique d'un syringomyélique. Revue Neurologique 1901, p. 162.

791. Pellizzi: Un caso di pellagra con siringomielia. Rivist. speriment. di freniatria. 1892, H. 2 und 3.

792. Pennato: Referirt: Centralbl. f. pathol. Anatom. 1897, p. 337.

793. Perrey: Des arthropathies syringomyéliques. Thèse de Paris. 1894.

794. Pervez J. M.: La Syringomyélie. Thèse de Paris. 1891.

795. Pervès: Contribution à l'étude comparée de la Syringomyélie et de la maladie de Morvan. Thèse de Bordeaux. 1891.

796. Pestana und Bettincourt: Ueber die Anwesenheit des Leprabacillus in der Medulla eines an Syringomyelie gestorbenen Individuums. Centralbl. f. Bakteriologie. Bd. XIX., Nr. 18 und 19.

797. Peterson: A case of acromegaly combined with syringomyelia. New-York medical. Record 1893, 23. September.

798. Petrini: L'absence du bacille de Hansen dans la lèpre tuberculeuse et des rapports de lèpre tuberculeuse et lèpre nerveuse. Verhandlungen der Lepraconferenz zu Berlin 1897.

799. Pfeiffer R.: Ein Fall von ausgebreitetem ependymären Gliom der Gehirnhöhlen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 5.

800. Philippe et Oberthür: Syringomyélie cavitaire et Syringomyélie pachyméningitique. Soc. de Neurologie de Paris. 11. Januar 1900. Revue Neurolog. 1900.

801. Philippe et Oberthür: Les fausses Syringomyélies. Revue Neurol. 1900, Nr. 4.

802. Philippe et Oberthür: Contribution à l'étude de la Syringomyélie et des autres affections de la moëlle. Arch. de médecine expérimentale. 1900, August.

803. Philippe et Oberthür: Une lésion bulbaire constante dans la Syringomyélie avancée; sa valeur pour la pathogénie des anesthésies syringomyéliques. Soc. de Neurolog. de Paris. 9. November 1899. Revue Neurologique 1899.

804. Philippe et Oberthür: Syringomyélie et pachyméningite cervicale hypertrophique. Soc. de Neurol. de Paris. 9. November 1899. Revue Neurol. 1899, p. 907.

805. Philippe: Contribution à l'étude anatom. et clinique du tabes. Thèse de Paris. 1897.

806. Piatot et Cestan: Syndrome de Brown Sequard avec dissociation syringomyélique d'origine syphilitique. Annales de Dermatologie. Juli 1897.

807. Pic et Renaut: Dissociation dite syringomyélique dans un cas de pachyméningite du à un mal de Pott sans cavités médullaires. Deuxième congrès français de médecine interne, tenu à Bordeaux 1895. La semaine médicale 1895, 17. August.

808. Piccolhuomini: Anatomicae praelectiones. Romae 1856, p. 260.

809. Pick A.: Arch. f. Psychiatr. Bd. 8.

810. Pick A. und Kahler, siehe Kahler.

811. Pick A.: Verein der Aerzte Oberschlesiens 1894.

812. Pick A.: Zeitschr. f. Psychiatr. 1895.

813. Pick A.: Beiträge zur Lehre von den Höhlenbildungen im menschlichen Rückenmarke. Arch. f. Psychiatr. Bd. 31.

814. Pick A.: Ueber Teratombildung im menschlichen Rückenmarke. Beiträge zur Pathologie und pathol. Anatomie des Centralnervensystems. Berlin 1898.

815. Pick A.: Ein Fall von Myelocyste bei normalem Wirbelcanale. Ibidem.

816. Pick R.: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Prager medic. Wochenschr. 1891, Nr. 43—46.

817. Pingen K.: Zur Casuistik der Syringomyelie. Inaugur.-Dissert. Köln 1894.

818. Pitres: Lèpre et Syringomyélie. Gazette des hôpit. 1892, Nr. 137.

819. Pitres et Sabrazès: Lèpre systématisée nerveuse à forme syringomyélique. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1893.

820. Pitres A. et Sabrazès: Contribution à l'étude clinique et pathologique de l'hématomyélie centrale. Arch. de médecine éxperimentale. 1898.

821. Pittaluga Enrico: Contributo alla casuistica della malattia di Morvan. Archiv. italian. di clinica medica. XXXIII. anno, Punt I.

822. Placzek: Experimentelle Syringomyelie. Berlin. Gesellsch. für Psychiatr. und Neurologie. Sitzung vom 11. December 1899, p. 43.

823. Popow: Syringomyelie, Typus Morvan. Neurolog. Bote Bd. VI., H. 4. 1898 (Russisch).

824. Popow: Syringomyelie und Pachymeningitis spinalis hypertrophica. Neurol. Bote. 1898, H. 4.

825. Popoff: Contribution à la Syringomyélie. Société des Neurologes de Kasan. Séance du 8 février 1898. Revue Neurol. 1898, p. 660.

826. Portal: Mémoire sur la nature et le traitement de plus. malad. Paris. 1800, vol. I.

827. Portal et Senac: Cours d'anatomie médicale. Paris 1804, T. IV., p. 117.

828. Pospelow: Trophische Störungen der Haut bei spinaler Gliomatose. Arch. f. Dermatol. und Syphilis. 1898, p. 91.

829. Potts: Discussion zum Vortrage Mc? Connel's. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, April.

830. Prenant: Sur le canal épendymaire primitif. Intern. Monatsschr. f. Anat. u. Physiol. 1894, Bd. XI.

831. Preobrajensky: Un cas de Syringomyélie non gliomateuse. Mémoires médicaux. 1894. Revue Neurol. 1895, p. 75.

832. Preobrajensky: Zwei Fälle von Arthropathien. Gesellsch. der Neurol. und Irrenärzte in Moskau. Neurol. Centralbl. 1899, p. 285.

833. Preobrajenski: Contribution à la casuistique de la Syringomyélie héréditaire. Med. Obrz. Moskau 1900, p. 239.

834. Preobrajenski: Sur la pathogénie de la Syringomyélie. Congrès internat. de Paris 1900. Referirt: Revue Neurolog. 1900.

835. Preobrajenski: Ein Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln. Gesellsch. der Neurologen zu Moskau. Neurol. Centralbl. 1899, p. 333.

836. Přibram: Syringomyelie. Verein deutscher Aerzte in Prag. Prag. med. Wochenschr. 1891, Nr. 24.

837. Pribytkow und Iwanow siehe Iwanow.

838. Pringle Nogarth: Morvan's disease. British Journ. of Dermatology. 1893. July, p. 193.

839. Procházka: Combination der Syringomyelie mit Hysterie. Verein böhm. Aerzte in Prag. Revue Neurol. 1899, p. 42.

840. Procházka: Syringomyelie und Trauma. Časopis lékařů českých. 30. December 1899.

841. Prouff: Faits de maladie de Morvan. Gaz. hebdom. 1891, Nr. 2.

842. Prus: Die Morvan'sche Krankheit und ihre Beziehungen zur Syringomyelie und Lepra. Arch. f. Psych., Bd. 27, und Przeglad Lekarski 1893, Nr. 48—52.

843. Rachetti: Della struttura della med. spinale. Milano 1816.

844. Rad v.: Demonstration eines Falles von Syringomyelie. Nürnberger Aerzteverein. München. med. Wochenschr. 1899, Nr. 48.

845. Rad v.: Syringomyelie mit Megalopodie. Nürnberger Aerzteverein. München. med. Wochenschr. 1900.

846. Raichline: Sur un cas de Syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris. 1892.

847. Raymond Paul: Ephidrose de la face. Observ. p. 55. Arch. de Neurol. 1885, Nr. 15.

848. Raymond F.: Note sur un cas d'hydromyélie. Arch. de physiol. 1888.

849. Raymond F.: Maladies du système nerveux. 1889.

850. Raymond F.: Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. Paris 1889.

851. Raymond F.: Contribution à l'étude des tumeurs nevrogliques de la moëlle épinière. Arch. de Neurol. 1893, Août.

852. Raymond F.: Un cas de Syringomyélie avec le signe d'Argyll Robertson. Gazette des hôpit. 1895, 21. Mai.

853. Raymond F.: Maladies du système nerveux. Tome I. (1894), Tome II. (1897), Tome III. (1898). Paris. O. Doin.

854. Raymond F.: Syringomyélie avec anésthesie totale. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1896, Nr. 1.

855. Raymond F.: Le symptome bulbo-protubérantiel de la Syringomyélie. Gazette des hôpit. 1895, Nr. 34.

856. Raymond F.: Sur un cas d'hématomyélie présumée du renflement cervical. Progrès médical. 1896, 15 février.

857. Raymond F.: Syndrome de Brown Sequard d'origine probablement syringomyélique. Progrès médical. 1895. 2. Semèstre, p. 161.

858. Raynaud Maurice: De l'asphyxie locale et de la Gangrène symmétrique des extrémités. Thèse de Paris. 1862.

859. Recklinghausen: Untersuchungen über die Spina bifida. Virch. Arch., Bd. 105.

860. Redlich E.: Zur pathologischen Anatomie der Syringomyelie und Hydromyelie. Prag. Zeitschr. f. Heilkde. 1891.

861. Redlich und Obersteiner siehe Obersteiner.

862. Redlich: Ueber Aetiologie der Syringomyelie. Wiener. med. Club 1895, November. Wiener medic. Presse. Officiell. Protokoll.

863. Redlich: Die Pathogenese der tabischen Hinterstrangserkrankungen. Jena 1897.

864. Redlich: Beiträge zur Anatomie und Physiologie der motorischen Bahnen der Katze. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. 1899. (Tafel V., Fig. 1.)

865. Redlich E.: Zur Casuistik der Combination von Psychosen mit organischen Nervenkrankheiten. Wiener klin. Rundschau 1900, Nr. 14.

866. Reichel: Zwei Fälle von multipler Sklerose mit isolirter Thermoanästhesie. Wiener Verein f. Psych. und Neurol. 16. Februar 1897, und Jahrb. der Wiener Krankenanstalten für das Jahr 1897.

867. Reinhold: Sectionsbefund und Epikrise einer von Bäumler vorgestellten chronischen Spinalerkrankung. Centralbl. f. Nervenheilkde. 1894, p. 382. 19. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen zu Baden-Baden.

868. Reisinger und Marchand: Ueber das Gliom des Rückenmarkes etc. Virch. Arch. 1884, Bd. 98.

869. Remak E.: Discuss. zum Vortrage Oppenheim's. Verein. f. Psych. u. Nervenkrankheiten zu Berlin. Neurol. Centralbl. 1892.

870. Remak Ernst: Arch. f. Psych. Bd. 9.

871. Remak E.: Berl. klin. Wochenschr. 1877.

872. Remak Ernst: Ein Fall von centraler Gliomatose (Syringomyelie des Cervicalmarkes). Deutsche medic. Wochenschr. 1884.

873. Remak Ernst: Oedem der Oberextremitäten auf spinaler Basis (Syringomyelie). Berl. klin. Wochenschr. 1889, Nr. 2.

874. Renault: Lèpre ou Syringomyélie. Soc. médic. des hôpit. de Paris. Séance du 10 fevrier 1899.

875. Renault: Spondylose rhizomélique et Syringomyélie. Soc. de Dermatol. et Syphil. 13. Juli 1899. Annales de Dermat. et Syphil. 1899, Nr. 7.

876. Renaut: Radiographie de la „main succulente" d'un Syringomyélique. Académie de médecine de Paris. Séance du 7 september 1897.

877. Renaut: Discussion zum Referate Marinesco's am Internat. medic. Congress zu Paris 1900.

878. Rendu: Discussion zum Vortrage von Renault.

879. Rendu: Lèpre anesthésique systématisée. Ref. Revue Neurol. 1893, p. 167 und Union médicale 1893.

880. Rendu: Discussion zum Vortrage von Debove. Soc. médic. des hôpit. de Paris. Sitzung vom 28. Juli 1893.

881. Renzi: Sulla siringomielia. Gaz. degli ospedali 1900, Nr. 36.

882. Rieder: Fall von Morvan'scher Krankheit. Deutsch. med. Wochenschr. 1894, Nr. 20.

883. Rieder Josef: Ueber Syringomyelie mit bulbären Symptomen. Inaug.-Dissertation 1895.

884. Roger: Contribution à l'étude des cavités pathologiques de la moëlle. Revue de Médecine. 1892, p. 577.

885. Rokitanski: Pathologische Anatomie, Bd. II.

886. Rosenbach: Ueber die neuropathischen Symptome der Lepra. Neurol. Centralbl. 1884, Nr. 16.

887. Rosenbach: Zur Diagnostik der Syringomyelie. St. Petersburger med. Wochenschr. 1887, Nr. 9.

888. Rosenbach und Schtscherbak: Zur Casuistik der Syringomyelie. Neurol. Centralbl. 1890.

889. Rosenbach und Schschterbak: Ueber Gewebsveränderungen des Rückenmarkes infolge von Compression. Virch. Arch., Bd. 122.

890. Rosenblath: Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. Deutsch. Arch. f. klin. Medic., Bd. 51.

891. Rosenfeld V.: Die Störung des Temperatursinnes bei Syringomylie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 18, H. 2—4.

892. Rosenthal M.: De la douleur dans la Syringomyélie. Sa valeur comme symptome initial. Thèse de Paris 1898.

893. Rosenthal: Ueber eine eigenthümliche, mit Syringomyelie complicirte Geschwulst des Rückenmarkes. Beiträge zur pathol. Anatomie von Ziegler, Bd. 23.

894. Roser: Analgesie und Gelenkabschleifung ohne Tabes. Centralbl. f. Chirurgie 1888, Nr. 13.

895. Ross J.: A case of Syringomyelia. Treatise of the diseas. of the nerv. system. Vol. I. London 1883.

896. Rossolimo: Zur Physiologie der Schleife. (Ein Fall von Gliomatose eines Hinterhornes des Rückenmarkes). Arch. f. Psych., Bd. 21.

897. Rossolimo: Ueber Hysterie, welche eine Gliomatose des Rückenmarkes vortäuscht. Gesellsch. der Neuropath. in Moskau. Neurol. Centralbl. 1892, p. 493.

898. Rossolimo. Zur Frage über die multiple Sklerose und Gliose. D. Zeitschr. f. Nervenheilkde., Bd. 11.

899. Roth: Zur Frage von der Bindesubstanz in der Grosshirnrinde. Virchow's Archiv, Bd. 46.

900. Roth Wladimir: Gliome diffuse de la moëlle. Arch. de Physiol. normale et pathol. Paris 1878, Tome V.

901. Roth Wl.: Contribution à l'étude symptomatologique de la gliomatose médullaire. Arch. de Neurol. 1887—1889, Bd. 14—16.

902. Roth Wl.: Zur Symptomatologie der centralen Gliomatose. St. Petersburg. medic. Wochenschr. 1887, Nr. 10.

903. Roth Wl.: Zur Diagnose der Syringomyelie. Moskau 1890, Russisch.

904. Roth Wl.: Gesellsch. der Neuropathol. und Irrenärzte in Moskau. Neurol. Centralbl. 1892, p. 493.

905. Roth: Discussion zum Vortrage von Alexandroff-Minor. Neurol. Centralbl. 1896, p. 1049.

906. Roth Wl.: Atrophia muscular. progress. Moskau 1895. (Russisch.)

907. Rotter: Zur Casuistik der Hydro- und Syringomyelie. Zeitschr. f. Heilkunde. Bd. XIX., p. 415.

908. Rouffinet: Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich et sur le rétrécissement du champ visuel dans la Syringomyélie et dans la maladie de Morvan. Thèse de Paris. 1890.

909. Ruffer: Chronic Hydrocephalus. Brain. H. 49 und 50.

910. Rullier: Destruction d'une grande partie de la moëlle avec contracture du bras et mobilité parfaite des membres inférieures. Journ. de Physiol. expériment. 1823.

911. Rumpf: Ueber einen Fall von Syringomyelie nebst Beiträgen zur Untersuchung der Sensibilität. Neurol. Centralbl. 1889.

912. Rummo G.: Forme incomplete e anomale della Siringomielia. Lezione di clinica medica. Napoli 1894.

913. Rummo G.: Alcune indicazioni terapiche nelle mallattie spinale chroniche; poliomielite e siringomielia. Terapia clinica 1893, Nr. 2.

914. Rummo G.: Siringomielia traumatica. La riforma medica. 1901, Nr. 1 und 2.

915. Runge E. C.: A case of Syringomyelia and its diagnostic difficulties. The Journ. of nerv. and ment. discas. 1896.

916. Russell R.: Case of Syringomyelia with „Charcot joint". Proceedings of the Neurological Society of London. 21. März 1901. Brain. Spring. 1901.

917. Rybalkin: Syringomyélie avec myotonie des certains muscles. Soc. de Psych. de St. Pétersbourg. 6 Avril 1896. Referirt Revue Neurol. 1896, p. 725.

918. Sabrazès et Pitres, siehe Pitres.

919. Sabrazès: Syringomyélie avec main succulente, attitude du prédicateur et Acromégalie. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1899, Novembre.

920. Sachs B.: New-York med. Journ. 1888.

921. Sachs B. and Armstrong: Morvans Disease. New-York med. Journ. 1892, 30. April.

922. Sachs H. und S. Freund: Die Erkrankungen des Nervensystems nach Unfällen. Capitel Syringomyelie. Berlin 1899, p. 305.

923. Sainton et Jeanselme siehe Jeanselme.

924. Sainton et Ferrand: Syringomyélie avec Thorax en bateau et troubles trophiques rappelant le Myxoedème. Soc. des hôpit. de Paris. 15. März 1901.

925. Samgim: Ein Fall von Lepra anaesthetica mit Obductionsbefund. Deutsche medic. Wochenschr. 1898, p. 475.

926. Sano F.: Syndrome syringomyélique étendu unilatéral. Journal de Neurologie. 1901, Nr. 8.

927. Sareola: Paralysie musculaire progressive et Syringomyélie. „Scalpel." 1900. Liège.

928. Sass A. von: Zwei Fälle von Lepra nervorum. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 47.

929. Savas: Ein Fall von Lepra anaesthetica. Centralbl. f. Bakteriologie. 1891, p. 826.

930. Sawtschenko: Zur Frage der Knochenveränderungen beim Aussatze (Osteitis und Osteomyelitis leprosa). Ziegler's Beiträge zur pathol. Anatomie. Bd. IX., p. 140.

931. Saxer F.: Anatomische Beiträge zur Kenntnis der sogenannten Syringomyelie. Beitr. zur pathol. Anatom. Bd. XX.

932. Saxer F.: Die Syringomyelie. Zusammenfassendes Referat. Centralbl. f. patholog. Anatomie. 1898.

933. Schaffer Karl und Hugo Preisz: Ueber Hydromyelie und Syringomyelie. Arch. f. Psych. Bd. 23.

934. Schäffer: Ein Fall von Syringomyelie mit Cheiromegalie nach Trauma. Aerztliche Sachverständigenzeitung. 1899, Nr. 1.

935. Scherb: Syndrome de Brown-Sequard avec debut d'amyotrophie Aran-Duchenne et troubles pupillaires au cours d'une méningomyélite syphilitique. Revue Neurologique. 30. September 1899.

936. Schiemann: Beiträge zur Lehre von den Gelenkserkrankungen bei Tabes und Syringomyelie. Inaug.-Dissertat. Königsberg 1894.

937. Schiff: Lehrbuch der Physiologie. Schmerzsinn.

938. Schindler: Einige Bemerkungen zu dem Falle von Hämatomyelie. Deutsche medic. Wochenschr. 1896, Nr. 47.

939. Schlagenhaufer F.: Diffuse Myelitis spinalis combinirt mit congenitaler Syringomyelie. Arbeiten aus dem Neurolog. Institute in Wien. Herausg. von H. Obersteiner. Heft 7. 1900, Deuticke.

940. Schlagenhaufer: Sarkom des Rückenmarkes. Ibidem.

941. Schlesinger Hermann: Zur Casuistik der partiellen Empfindungslähmung (Syringomyelie). Wr. medicin. Wochenschrift 1891, Nr. 10—14.

942. Schlesinger Hermann: Beiträge zur Kenntnis der Sensibilitätsanomalien bei Lepra. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 2.

943. Schlesinger H.: Ueber die klinischen Erscheinungsformen der Syringomyelie. Neurologisches Centralbl. 1893, Nr. 3.

944. Schlesinger H.: Fall von Syringomyelie mit Cheiromegalie. Wiener medic. Club. April 1893. Officielles Protokoll. Wiener medic. Presse.

945. Schlesinger H.: Zur Klinik der Syringomyelie. Neurolog. Centralbl. 1893, Nr. 20.

946. Schlesinger H.: Zwei Fälle von humero-scapularem Typus der S. Krankendemonstration im Vereine für Psychiatrie und Neurologie in Wien. Wr. klin. Wochenschr. 1894. Officielles Protokoll.

947. Schlesinger H.: Discussion zur Krankenvorstellung G. Singer's im Wiener medic. Club. Mai 1894. Officiell. Protokoll. Wr. medic. Presse. 1894.

948. Schlesinger H.: Discussion zum Vortrage Redlich's über Aetiologie der Syringomyelie. Wien. medic. Club. 27. November 1895.

949. Schlesinger H.: Ueber Hinterstrangserkrankungen bei Syringomyelie. Arbeiten aus dem Institute für Neurologie in Wien. Herausg. von H. Obersteiner. 3. Heft, 1895. Wien. Deuticke.

950. Schlesinger H.: Ueber die Localisation der Schmerz- und Temperatursinnsbahnen im Rückenmarke. Physiolog. Club in Wien. Centralbl. f. Physiologie. 1895, März.

951. Schlesinger H.: Ueber Spaltbildung in der Medulla oblongata und die anatomische Bulbärläsion bei Syringomyelie. Arbeiten aus dem Laboratorium Prof. Obersteiner's. H. 4. Wien 1896, Deuticke.

952. Schlesinger H.: Die lumbo-sacrale Form der Syringomyelie. Wiener medicin. Club. 1899, October.

953. Schlesinger H.: Discussion zum Vortrage Gnesda's über spinales Oedem. Neurol. Centralbl. 1899, p. 717.

954. Schlesinger H.: Pathogenese und pathologische Anatomie der Syringomyelie. Correferat am Internat. medic. Congress zu Moskau. Wiener med. Wochenschr. 1897, Nr. 38 u. 39.

955. Schlesinger H.: Beiträge zur Kenntnis der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Jena 1898. G. Fischer.

956. Schlesinger H.: Ueber einige Bulbärlähmungen mit acutem und subacutem Beginne. Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. 32. Supplement.

957. Schlesinger H.: Zur Kenntnis der Akromegalie und der akromegalieähnlichen Zustände (partielle Makrosomie). Wiener klin. Wochenschr. 1897, Mai.

958. Schmaus Hans: Die Compressionsmyelitis bei Caries der Wirbelsäule. (Fall III). Wiesbaden 1889.

959. Schmaus H.: Beiträge zur pathologischen Anatomie der Rückenmarkserschütterung. Virchow's Arch. Bd. 122.

960. Schmaus H.: Zur Casuistik der pathologischen Anatomie der Rückenmarkserschütterung. Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. 42.

961. Schmaus H.: Syringomyelie und Hydromyelie. Ergebnisse der Allgem. Pathol. und pathol. Anatomie von Lubarsch-Ostertag. Für das Jahr 1896. 3. Abtheilg. p. 760.

962. Schmaus H. und Sacki: Syringomyelie. Ergebnisse der allgem. Pathologie und pathol. Anatomie, herausgeg. von Lubarsch-Ostertag. V. Jahrgang. Für das Jahr 1898.

963. Schmaus H. und Sacki: Vorlesungen über pathologische Anatomie des Rückenmarkes. Wiesbaden 1901.

964. Schmey F.: Syringomyelie und Trauma. Monatsschr. f. Unfallheilkunde. 1897, p. 173.

965. Schmidt Adolf: Doppelseitige Accessoriuslähmung bei Syringomyelie. Deutsche medic. Wochenschr. 1892, Nr. 26.

966. Schmidt Max: Beitrag zur Casuistik der Syringomyelie. Inaug.-Dissert. München 1894.

967. Schmidt et Baraban: Un cas de Syringomyélie. Revue médic. de l'Est. 1888.

968. Schmidt et Baraban: Note sur un cas de Syringomyélie. Mémoire de la société de médecine de Nancy. 1890.

969. Schocherd: Die Resultate der chirurgischen Behandlung neuropathischer Gelenksaffectionen. Dissert. Heidelberg. 1894.

970. Schou: Gliomatose Arthropaties. Ug. f. Laeger. Kiöbenhave. 1893, 4. R., p. 337—344.

971. Schrader: Ueber habituelle Schulterluxationen infolge Syringomyelie. Beiträge zur klin. Chirur. Bd. 23.

972. Schrötter L. v.: Kehlkopfkrankheiten. 2. Auflage. Nervöse Larynxaffectionen.

973. Schuchardt: Krankheiten der Knochen und Gelenke. Deutsche Chirurgie. Stuttgart 1899, p. 332—336.

974. Schüle: Deutsch. Arch. f. klin. Medicin. Bd. 20.

975. Schüle A.: Zur Lehre von den Spalt- und Tumorbildungen des Rückenmarkes. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. 11.

976. Schüppel O.: Ueber Hydromyelus. Arch. f. Heilkunde. 1865, Bd. V.

977. Schüppel O.: Ueber Rückenmarksgliom. Arch. f. Heilkunde 1867. Bd. VIII.

978. Schüppel O.: Ein Fall von allgemeiner Anästhesie. Arch. f. Heilkunde. Bd. XV, 1874.

979. Schulz: Ein Fall von Syringomyelie. Deutsche med. Wochenschr. 1898. V.-B. 36.

980. Schulz: Syringomyelie — Lepra. Berl. klin. Wochenschr. Bd. 36, Nr. 13.

981. Schütz: Syringomyelie — Lepra. Berl. klin. Wochenschr. 1899, p. 286.

982. Schultze F.: Beitrag zur Lehre von den Rückenmarkstumoren. Arch. f. Psychiatr. Bd. 8.

983. Schultze F.: Ueber Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmarke und der Medulla oblongata. Virch. Arch. Bd. 87.

984. Schultze F.: Weiterer Beitrag zur Lehre von der centralen Gliose des Rückenmarkes mit Syringomyelie. Virch. Arch. Bd. 102.

985. Schultze F.: Klinisches und anatomisches über Syringomyelie. Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. 13.

986. Schultze F.: Zur Kenntnis der Lepra. Deutsch. Arch. f. klin. Medic. Bd. 43.

987. Schultze F.: Ueber Friedreich'sche Krankheit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 5.

988. Schultze F.: Syringomyelie. Krankenvorstellung. Niederrhein. Gesellsch. f. Natur- und Heilkunde in Bonn. Deutsche med. Wochenschr. 1893, Nr. 46.

989. Schultze F.: Die Pathogenese der Syringomyelie mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehungen zum Trauma. Berl. klin. Wochenschr. 1897, Nr. 39. (Referat, erstattet am Moskauer internat. Congress f. Medicin).

990. Schultze F.: Syringomyelie. Naturforschertag zu Lübeck. 1895. Neurolog. Centralbl. 1895.

991. Schultze F.: Ueber Befunde von Hämatomyelie und Oblongatablutung mit Spaltbildung bei Dystokien. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 8.

992. Schultze F.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Band I. Syringomyelie.

993. Schunk: Die Beziehungen der Syringomyelie zu peripheren Verletzungen. Inaug.-Dissert. Bonn, 1898.

994. Schwarz E.: Syphilitische Myelomeningitis und Höhlenbildung im Rückenmarke. Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. 34 und Wiener klin. Wochenschr. 1897, Nr. 7.

995. Schwarz: Vorstellung eines Falles von Syringomyelie. Verein deutscher Aerzte in Prag. Sitzung vom 2. April 1900. Prager medic. Wochenschr.

996. Seebohm: Ueber einen Fall von Tumor der Medulla spinalis mit Syringomyelie. Strassburger Dissertation 1889.

997. Seeligmüller: Ueber Syringomyelie. München. medic. Wochenschr. 1891.

998. Seeligmüller: Zur Lehre von der Hyperidrosis unilateralis faciei bei Erkrankungen des Centralnervensystems. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 15, H. 3 u. 4.

999. Seifert: Ueber Syringomyelie. Jahresbericht der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde in Dresden. 1897.

1000. Senac citirt bei Olivier d'Angers.

1001. Senator: Ein Fall von sogenannter amyotrophischer Lateralsklerose. Deutsche med. Wochenschr. 1894, Nr. 20.

1002. Shaw J.: Syringomyelia. New-York medical Journ. 1890.

1003. Silberkuhl: Ein diffuses Gliosarkom des Rückenmarkes. Inaug.-Dissert. Greifswald 1892.

1004. Silcock A. O.: A case of Syringomyelia. Transact. of the pathol. Society of London 1888.

1005. Simon H.: Ueber Hydromyelie und Syringomyelie. Inaug. Dissert. Halle 1895.

1006. Simon Th.: Beiträge zur Pathologie und pathol. Anatomie des Centralnervensystems. Arch. f. Psychiatr. und Nervenkrankheiten. Bd. V.

1007. Singer G.: Ueber Spontangangrän und Simulation bei Hysterie. Wiener med. Presse. 1893.

1008. Singer G.: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Wiener med. Club. Officiell. Protokoll. Wiener med. Presse. 1894, Mai.

1009. Singer J.: Zwei Fälle von Syringomyelie. Jahresber. des poliklin. Institutes der deutschen Universität Prag. Prager med. Wochenschr. 1891, Nr. 45.

1010. Sinkler: Syringomyelia. International Clinics. Philadelphia 1893. 3, p. 130.

1011. Sinkler: Discussion zum Vortrage Mc. Connell's. Philadelphia neurolog. Society. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, April.

1012. Smith Amelia: Multiple canals in the spinal cord of a chik embryo. Anatom. Anzeiger. 1899, Bd. XV.

1013. Soelder v.: Demonstration von drei Fällen von Syringomyelie. Wiener klin. Wochenschr. 1897, p. 639. (Verein f. Neurologie und Psychiatrie in Wien.)

1014. Sölder v.: Der segmentale Begrenzungstypus bei Hautanästhesien im Kopfe, insbesondere in Fällen von Syringomyelie. Jahrb. f. Psychiatr. Bd. 18, H. 3.

1015. Sokoloff: Zwei Fälle von Gliom des centralen Nervensystems. Deutsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 41.

1016. Sokoloff: Ueber Veränderungen der Gelenke bei Syringomyelie. St. Petersburger med. Wochenschr. 1891.

1017. Sokoloff: Die Erkrankungen der Gelenke bei Gliomatose des Rückenmarkes. Deutsche Zeitschr. f. Chirurg., Bd. 34.

1018. Sokoloff: Schulterverrenkung und Syringomyelie. Wratsch 1899, Nr. 27.

1019. Sokoloff: Des arthropathies dans la Syringomyélie. Révue de médecine russe. 1896, Nr. 18. Gutes Referat. Revue Neurol. 1897, p. 700.

1020. Sokoloff: Beitrag zur Casuistik der Erkrankung der Gelenke bei der Gliomatose (Syringomyelie). Deutsche Zeitschr. für Chirurg. Bd. 51, H. 5 und 6.

1021. Solowoff und Nalbandoff siehe Nalbandoff.

1022. Solvotzoff: L'Hydrocéphalie et l'Hydromyélie comme causes des differents difformités congénitales du système nerveux central. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1899, p. 37.

1023. Sonnenburg: Ein Fall von Erkrankung des Schultergelenkes bei Gliomatose des Rückenmarkes. Berlin. klin. Wochenschr. 1893, Nr. 43.

1024. Sottas: Contribution à l'étude anatomique et clinique des paralysies spinales syphilitiques. Paris 1894.

1025. Souques: Études des syndromes hystériques simulateurs etc. Paris 1891.

1026. Souques: Un cas de Syringomyélie (type Morvan). Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1891. 4. Année.

1027. Souques: Un nouveau cas de Syringomyélie type Morvan. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière. 1892, T. V.

1028. Souza Martins: Un cas de Syringomyélie, revelant de la semaine médicale 1894, Nr. 20. Congrès intern. de Rome.

1029. Spanje van: En geval von Syringomyelie (Type Morvan). Weekblat van het Nederl. Tijdekr. f. Genéesk. 1893, A. I., Nr. 18.

1030. Spehl: Un cas de Syringomyélie. Journ. de Hypnol. et Neurol. 1898, Nr. 14. Société belge de Neurologie. 4 Juin.

1031. Speville de: Maladie de Morvan. Thèse de Paris. 1888.

1032. Spiller and Dercum siehe Dercum.

1033. Spiller: Traumatisme and Haematomyelia as causes of Syringomyelia. Internat. med. Magazine 1896, Nr. 3.

1034. Spiller: The pathology of Morvan's disease. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1897, p. 712.

1035. Spishary: Ueber Erkrankung der Gelenke bei Syringomyelie. Med. Obosrenie. 1899, Nr. 1.

1036. Spronk: Contribution à l'étude éxperimentale des lésions de la moëlle épinière, déterminée par l'anémie passagère de cet organ. Arch. de phys. norm. et pathol. 4 Série. I.

1037. Stadelmann: Beiträge zur Pathologie und pathol. Anatomie der Rückenmarkserkrankungen. Deutsch. Arch. f. klin. Medicin. Bd. 33.

1038. Standhartner: Ein Fall von centraler Gliomatose des Rückenmarkes. Jahresbericht des allgem. Krankenhauses in Wien vom Jahre 1891.

1039. Starr Allen: Syringomyelia its pathology and clinical features. Americ. Journ. of the med. sciences 1888.

1040. Starr A.: Discussion zum Vortrage Dana's. New-York neurological society. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, Januar.

1041. Starr A.: The pathology of Syringomyelia. Journ. of nerv. and ment. diseas. 1897, Nr. 1, p. 38.

1042. Starr A.: Local Anaesthesia and other symptoms produced by the lesion of the spinal cord. Philadelphia neurologic. society. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1894, June.

1043. Steel: A case of myelitis simulating Syringomyelia. The Lancet. 1893, 23. Januar.

1044. Steffen W.: Spina bifida, Hydromyelie etc. Jahrb. f. Kinderheilkunde. 1890.

1045. Stein: Syringomyelie. Krankenvorstellung. 65. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Nürnberg. Neurol. Centralbl. 1893, Nr. 19.

1046. Stein: Syringomyelie mit totaler Anästhesie nach peripherem Trauma. Deutsch. Arch. f. klin. Med., Bd. 60.

1047. Stembo: Ein Fall fortschreitenden Muskelschwundes syringomyelischen Ursprunges. St. Petersburger med. Wochenschr. 1892, Nr. 35.

1048. Stender: Ueber einen Fall von Syringomyelie mit bulbären Symptomen. Inaug.-Dissert. 1896. Erlangen.

1049. Steno: Central glioma of the spinal cord. St. Thomas Hosp. Report. 1885. London 1886.

1050. Sterlin H.: Des troubles sensitifs dans la lèpre. Thèse de Paris. 1898.

1051. Sternberg M.: Die Akromegalie. Spec. Pathologie von Nothnagel. Wien 1897.

1052. Sternberg M.: Die Sehnenreflexe. Wien. Deuticke 1894.

1053. Sternberg C.: Endarteritis obliterans. Wiener klin. Wochenschr. 1895.

1054. Sterne: On syringomyelia. Indiana med. Journ. Indianapolis 1893—1894, p. 187.

1055. Steudener: Beiträge zur Pathologie der Lepra mutilans. Erlangen 1867.

1056. Sticker: Mittheilungen über Lepra. München. med. Wochenschr. 1897, Nr. 44, p. 1063.

1057. Sticker: Thesen über die Pathogenese der Lepra. Lepraconferenz 1897, I. Bd., p. 99.

1058. Stieglitz: Localized Syringomyelia. The Journ. of nerv. and ment. diseas. 1898, p. 201.

1059. Stieglitz L.: Discussion zur Demonstration von Collins; siehe daselbst.

1060. Stilling: Neue Untersuchungen über den Bau des Rückenmarkes. Kassel 1859.

1061. Stolper und Wagner, siehe Wagner.

1062. Stolz: Zwei Fälle von Syringomyelie. Unterelsäss. Aerzteverein. 16. December 1899. München. med. Wochenschr. 1900, Nr. 4.

1063. Storch E.: Ueber pathologisch-anatomische Vorgänge am Stützgewebe des Centralnervensystems. Virchow's Arch., Bd. 157.

1064. Storp: Ueber Syringomyelie mit Gelenksveränderungen. Verein f. wissenschaftl. Heilkunde in Königsberg. Neurol. Centralbl. 1899, p. 464.

1065. Straub: Ein Fall von Hydromyelie. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 52.

1066. Strauss: Zwei Fälle von peripherer Lähmung mit partieller Empfindungslähmung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. II.

1067. Stransky E. und Ten Cate: Correlative Empfindlichkeitsschwankungen. Verein f. Psych. und Neurol. in Wien. 13. März 1900. Wien. klin. Wochenschr. 1900, Nr. 15.

1068. Stransky E. und Ten Cate: Klinische Versuche mit dem Aesthesiometer. Jahrb. f. Psychiatr. Bd. 19, H. 2.

1069. Strümpell A.: Beiträge zur Pathologie des Rückenmarkes. Arch. f. Psychiatr. 1880, Bd. X.

1070. Strümpell A.: Zur Casuistik der apoplektischen Bulbärlähmungen. Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1881.

1071. Strümpell A.: Zur Pathologie der multiplen Sklerose. Neurolog. Centralbl. 1896, Nr. 21.

1072. Stroebe H.: Ueber Entstehung und Bau der Gehirngliome. Beiträge zur pathol. Anatomie, herausgeg. von Ziegler, Bd. 18.

1073. Stroebe H.: Experimentelle Untersuchungen über die degenerativen und regenerativen Vorgänge bei der Heilung von Verletzungen des Rückenmarkes. Beiträge zur patholog. Anatomie, herausgeg. von Ziegler, Bd. 15.

1074. Studniczka F. K.: Untersuchungen über den Bau des Ependyms der nervösen Centralorgane. Hefte von Merkel-Bonnet, Heft 48, Bd. XV., H. 2. 1900. Wiesbaden.

1075. Tambourer: Demonstration. Gesellsch. der Neuropathologen und Irrenärzte in Moskau. Sitzung vom 20. März 1892. Neurolog. Centralbl. 1892, p. 493.

1076. Tanzi E.: Riv. speriment. di freniatr. e di medicina. Vol. XVI. Fasc. IV. 1890.

1077. Targowla: Un cas de Syringomyélie atypique. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière. 1894.

1078. Taylor F.: Gumma of dura mater and syringomyelia. British med. Journ. 1883. Auch in Transactions of the Pathological Society of London, 35. Bd.

1079. Taylor F.: Case of syringomyelia with necropsy. The Lancet. 1893, Januar.

1080. Teuscher: Hyperidrosis unilateralis. Neurolog. Centralbl. 1897.

1081. Thibièrge: Les altérations cutanées de la Syringomyélie. Annales de dermatol. et syphiligr. 1890.

1082. Thibièrge: Lèpre anésthetique et Syringomyélie. Gazette hebdomad. 1891.

1083. Thibièrge: Un cas de Lèpre systematisée nerveuse avec troubles sensitifs se rapprochant de ceux de la Syringomyélie. Soc. médicale des hôpit. de Paris. 13 Mars 1891.

1084. Thomas: Note sur un cas de Syringomyélie, type Morvan chez l'enfant. Revue médicale de la Suisse romande. 1895, Nr. 11.

1085. Thomas A. et Hauser G.: Cavités médullaires et mal de Pott. Revue Neurologique 1901, Nr 3.

1086. Thorburn: The sensory distribution of the spinal cord. Brain 1891, p. 496.

1087. Thorburn W.: Spinal localisation as indicated by spinal injuries. Brain and Brit. med. Journ. 1888.

1088. Tilley Herbert: Syringomyélie avec paralysie du coté droite, du voile du palais, du pharynx et de la corde vocale droite. Annales des maladies de l'oreille, du larynx etc. 1899, T. XXV., p. 610.

1089. Tollens Carl: Bildungsanomalien (Hydromyelie) im Centralnervensystem eines Paralytikers. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1901, Heft 6.

1090. Tornow: Zur Diagnostik der Syringomyelie. Inaugural-Dissert. Berlin 1893.

1091. Tourette Gilles de la: Discussion zum Vortrage von Philippe-Oberthür. Revue Neurol. 1899, p. 908.

1092. Tresilion Fred.: A case of Syringomyelia. British med. Journ. 1899, 15. Juli.

1093. Tryjarski: Ein Fall von Syringomyelie. Gazeta lekarska. 1898, Nr. 33.

1094. Tscherkassow: Un cas de gliomatose médullaire, compliqueé d'une paralysie saturnine. Mémoires médicaux. Muscou. 1894. Referirt Revue Neurologique 1894, p. 361.

1095. Tschernychoff S.: Sur un cas atypique de la Syringomyélie. Mémoires russes médicaux. 1899, p. 330. Referirt Revue Neurol. 1900. p. 562.

1096. Tuffier et Chipault: Notes cliniques sur le Mal perforant. Arch. générales de médecine 1891, p. 687.

1097. Turner Charlewood: Syringomyelia with dilatation of the lateral ventricels of the brain. Transact. Pathol. Society. London 1887—1888.

1098. Turner and Makentosh: Three cases of new grooth with cavity formation in the spinal cord. Brain. Summer-Autumne 1896, p. 301.

1099. Uhlenhuth und Westphal: Mikroskopische Untersuchung eines Fallse von Lepra. Gesellsch. der Charité-Aerzte. Deutsche medic. Wochenschr. 1899, 19. Januar u. 23. Februar.

1100. Upson H. S.: A case of syringomyelia. New-York med. Journ. 1889.

1101. Uriola L.: Syringomyelia. Archiv de Neurol. 1900, p. 273.

1102. Ury H.: Ein Fall von Mal perforant du pied. Inaugural-Dissertation. Berlin 1895.

1103. Vassale: Un cas de Syringomyélie chez un pellagreux. Congrès italien de Phréniatrie. Rom. März 1894. (Referirt von Sacerdotti in Lubarsch-Ostertag 1896, p. 794. Capitel Pellagra.)

1104. Vecchia L.a: La siringomielia e il morbo di Morvan. Lavori di congress. di medic. intern. 1892. Milano, p. 198—211.

1105. Vergely: De la dissociation syringomyélique de la sensibilité chez les diabétiques. Gaz. hebd. de médecine et chirurgie. 1893, Nr. 32.

1106. Verhoogen: La syringomyélie. Journ. de médecine, de chirurg. et de Pharmakol. 1893, Nr. 22.

1107. Verhoogen: Discussion zum Falle Bayet's, Journ. de médecine, de chirurgie et de Pharmakologie. 1895, Nr. 19.

1108. Verhoogen: Dissociation de la sensibilité dans un cas des lésions des nerfs du plexus brachial. Journ. de médecine et de chirurg. de Bruxelles 1894, Nr. 5.

1109. Verhoogen et Vandervelde: La syringomyélie, maladie familiale. Journ. de médecine, de chirurg. et de Pharmakol. 1894.

1110. Verxiloff: Myélite centrale ascendate aigue. Soc. de Neurol. et Psychiatr. de Moscou. Referirt Revue Neurol. 1898, p. 388.

1111. Vialet: Troubles oculo-pupillaires dans un cas de Syringomyélie unilatérale. Soc. franç. d'ophthalmologie. Mai 1895. Referirt Revue Neurolog. 1896. p. 111.

1112. Vierordt O.: Zeitschr. f. Biologie, Bd. XII.

1113. Vinalis Francisco: Caso notabile di siringomielia. El progreso medico farmac. 1893.

1114. Vines V.: Despe dissociationen siringomielitien in difentele affectiuns ale madurei spinavei in aplicatiuni la mielitide. Romania medicale. 15 Mars 1898. Referirt. Revue Neurolog. 1898.

1115. Virchow R.: Die Betheiligung des Rückenmarkes an der Spina bifida und Hydromyelie. Virch. Arch., Bd. XXVII.

1116. Virchow R.: Berlin. med. Gesellschaft 1886, 17. November. (Arthropathie.)

1117. Volkmann R.: Beitrag zur Lehre vom Gliom etc. Deutsch. Arch. f. klin. Medic., Bd. 42.

1118. Volper: Des troubles trophiques dans la lèpre. Thèse de Paris. 1898.

1119. Vought Walter: Syringomyelia and allied diseases. New-York medic. Journ. 1891, November.

1120. Vučetic: Seltenere Formen von Tabes. Inaugur.-Dissert. Zürich 1893. (Auf Tafel I. Fig. 4 nach Abbildung Hydromeylie; im Texte hierüber nichts.)

1121. Vulpian: Sclérose corticale de la moëlle. Arch. de Physiol., T. II.

1122. Waldeyer: Die Entwicklung des Centralcanales im Rückenmarke. Virchow's Arch., Bd. 68.

1123. Wagner und Stolper: Die Verletzungen der Wirbelsäule und des Rückenmarkes. Deutsche Chirurgie 1898, Stuttgart.

1124. Weber: München, med. Wochenschr. 1891, p. 347.

1125. Weency Mc.: Syringomyelia. British medicaI Journ. 1895. 1. Juni, p. 1208.

1126. Wehlan: Syringomyelia. Medical Record. 1891, 12. December.

1127. Weigel: Beitrag zur Casuistik der Syringomyelie. Inaugural-Dissert. Greifswald 1895.

1128. Weigert J.: Zur pathologischen Histologie des Neurogliafasergerüstes. Centralblatt für allgem. Pathologie und patholog. Anatomie. 1890, Nr. 1.

1129. Weigert J.: Beiträge zur Kenntnis der normalen menschlichen Neuroglia. Festschrift. Frankfurt 1895.

1130. Weigert: Discussion über den Vortrag Marinesco's über Neuroglia. Internat. medic. Congress zu Paris 1900. Referirt: Centralbl. f. pathol. Anatomie. 1900, p. 625.

1131. Weil: Beiträge zur Kenntnis der Arthritis gliomatosa. Wr. medic. Blätter. 1893, Nr. 7.

1132. Weintraud: Zwei Fälle von Syringomyelie mit Posticuslähmung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 5, H. 6.

1133. Weiss H.: Ein Fall von Morvan'scher Krankheit. Wiener medic. Doctoren-Collegium. 1893.

1134. Weiss H.: Discussion zum Vortrage Kaposi's über Hyperidrosis. Gesellsch. der Aerzte in Wien. Wr. klin. Wochenschr. 1899, p. 333.

1135. Weizsäcker: Die Arthropathie bei Tabes. Beiträge zur klin. Chirurg. Bd. 3.

1136. Wendorf: Ueber zwei Fälle von Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie. Inaugur.-Dissert. Greifswald 1895.

1137. Westphal: Ueber einen Fall von Tumor und Höhlen im Rückenmarke. Arch. für Psychiatr. Bd. 5.

1138. Westphal: A contribution to the study of syringomyelia (Hydromyelia). Brain 1883.

1139. Westphal A. (jun.): Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Arch. f. klin. Medicin. Bd. 64.

1140. Wetzel: Ueber Syringomyelie. Münch. med. Wochenschr. 1899, Nr. 35.

1141. White Hale: On the exact sensory defect produced by a localised lesion of the spinal cord. Brain 1893.

1142. Wharton Sinkler: Exhibitions of specimens from cases of syringomyelia. Transact. of Philadelphia. 1893.

1143. Wichmann R.: Geschwulst- und Höhlenbildung im Rückenmarke mit neuen Beiträgen zur Lehre von der Syringomyelie. Stuttgart 1887.

1144. Wichmann R.: Ein Fall von Hysterie mit trophischen Störungen, Syringomyelie vortäuschend. Berlin. klin. Wochenschr. 1895, Nr. 12.

1145. Wichmann R.: Ein Fall von Syringomyelie. 30. Versammlung der Irrenärzte Nieder-Sachsens. Neurol. Centralbl. 1897, p. 44.

1146. Wichmann R.: Zur Aetiologie der Syringomyelie. Monatsschr. f. Unfallheilkde. 1897, p. 170.

1147. Wieting: Ueber Meningomyelitis mit besonderer Berücksichtigung der Meningomyelitis chronica cervicalis. Ziegler's Beiträge zur pathol. Anatomie. Bd. 13.

1148. Wieting: Ueber einen Fall von Meningomyelitis chronica mit Syringomyelie. Ziegler's Beitr. zur patholog. Anatomie. Bd. 19, H. 1.

1149. Wiersma E.: Fälle von Hemiatrophia linguae. Fall II. Neurolog. Centralblatt. 1899, p. 820.

1150. Wilbrandt-Sänger: Die Neurologie des Auges. 1899—1900. Wiesbaden.

1151. Wilkow: Ueber einen Fall von Syringomyelie. Inaugural-Dissertat. Freiburg 1900.

1152. Williams F. H.: Syringomyelie; Laminectomy. Medic. and surgic. Rep. of the Boston City Hospit. Ser. 10.

1153. Williamson: Myelitis of the cervical region with unilateral sensory disturbances. Lancet. 21. Januar 1893.

1154. Williamson: Syphilitic diseases of the spinal cord. Manchester 1899.

1155. Wnukow: Veränderungen der Muskeln bei Lepra. Virchow's Arch. Bd. 131.

1156. Wollenweber: Die centrale Erweichung des Rückenmarkes bei Meningitis syphilitica. Münch. med. Wochenschr. 1898, Nr. 32.

1157. Wolff M.: Ein Fall von sogenannter amyotrophischer Lateralsklerose. Zeitschr. f. klin. Medic. Bd. 25.

1158. Zambaco et Thibièrge: Lèpre anésthesique et Syringomyélie. Gazette hebdomad. 1891, Nr. 2.

1159. Zambaco: Les lépreux de la Bretagne. Paris. Masson 1892.

1160. Zambaco: Maladie de Morvan. La semaine médicale. 1893.

1161. Zambaco: Les lépreux ambulants Constantinople. Paris. Masson. 1898.

1162. Zambaco: Verhandlungen der Lepraconferenz in Berlin. 1897.

1163. Zerrath: Ein Fall von Sacraltumor mit Spina bifida, Hydromyelie etc. Königsberg 1887.

1164. Zenoni Costanzo: Di una rara forma di siringomielia vascolare con meningitide tubercolare. Il Morgagni Mai 1900. Referirt: Revue Neurol. 1900, p. 984.

1165. Ziegler: Lehrbuch der patholog. Anatomie.

1166. Ziehen: Rückenmark in Bardeleben's Handbuch der Anatomie des Menschen. Jena 1899.

1167. Ziehl Franz: Zur Casuistik der partiellen Empfindungslähmung peripheren Ursprungs. Deutsche medic. Wochenschr. 1889, Nr. 17.

Nachtrag.

1168. Homén: Zur Kenntnis der rachitischen Deformitäten der Schädelbasis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 20. H. 1 und 2.

1169. Kimmel: Ein Fall von Spontanfractur und Luxation des Radius bei Syringomyelie. Referirt. Monatsschr. f. Unfallheilkunde 1899 p. 65.

1170. P. Köhler: Ein Fall von Spontanfractur bei Syringomyelie. Monatsschr. f. Unfallheilkunde 1801 Nr. 8.

1171. Nalbandoff: Zur Frage der Verkrümmung der Wirbelsäule bei Syringomyelie. Neurolog. Centralbl. 1901. p. 832.

1172. Neutra: Ueber die Aetiologie der Dupuytren'schen Contractur. Wr. klin. Wochenschr. (Im Druck).

1173. Tollens: Bildungsanomalien (Hydromyelie) im Centralnervensystem eines Paralytikers. Inaugur. Dissertation. Freiburg 1901.

1174. Preobrashensky: Zur Frage über die Entstehung von Höhlen im Rückenmarke. Vortrag in der Gesellschaft der Neuropathologen zu Moskau. 11. Februar 1900. Neusol. Centralbl. 1901, p. 877. Discussion: Minor, Rossolimo, Muratoff, Roth.

1175. Zappert: Kinderrückenmark und Syringomyelie. Erscheint in der Wiener klinischen Wochenschrift 1901. Oktober. Virchow-Nummer.

Literatur-Verzeichnis abgeschlossen Anfangs August 1901.

K. und K. Hofbuchdruckerei Karl Prochaska in Teschen.

